

**PRAE- UND POSTOPERATIVE
ELEKTROMANOMETRISCHE UNTERSUCHUNGEN
DES DEFÄKATIONSVERHALTENS UND DER
ANOREKTALEN KONTINENZ BEIM
MEGACOLON CONGENITUM HIRSCHSPRUNG**

Christian Trepte

1976

Aus der Kinderchirurgischen Klinik
Direktor: Prof. Dr. med. W. Ch. Hecker
der Universitäts-Kinderklinik München
im Dr. v. Hauner'schen Kinderspital

PRAE- UND POSTOPERATIVE ELEKTROMANOMETRISCHE UNTER-
SUCHUNGEN DES DEFÄKATIONSVERHALTENS UND DER ANOREK-
TALEN KONTINENZ BEIM MEGACOLON CONGENITUM HIRSCH-
SPRUNG"

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München



vorgelegt von
Christian Trepte
aus
Landshut

München 1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Priv. Doz. Dr. med. A. M. Holschneider

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 6. August 1976



DISSERTATIONS- UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

		Seite
I. ALLGEMEINE THEORIE		1
1. Einleitung		1
2. Aufgabenstellung des Biologen		2
3. Methoden der Biologie		3
II. ANATOMIE		4
1. Die Entwicklung des Tierkörpers		4
2. Die verschiedenen Tierstämme in Beziehung		5
III. PHYSIOLOGIE		6
1. Einleitung		6
2. Ernährung		7
3. Wasser		7
4. Atmung		8
5. Blut		9
6. Die verschiedenen Tierstämme in Beziehung		10
7. Die Fortbewegung des Tierkörpers		11
8. Die Fortbewegung des Tierkörpers		12
9. Die Fortbewegung des Tierkörpers		13
10. Die Fortbewegung des Tierkörpers		14
IV. HISTOLOGIE		15
1. Histologie des Tierkörpers		15
2. Die Pflanze		16
V. PHYSIOLOGIE		17
1. Histologie des Tierkörpers		17
2. Histologie des Tierkörpers		18
3. Histologie des Tierkörpers		19
4. Histologie des Tierkörpers		20
5. Histologie des Tierkörpers		21

IN MEMORIAM
MEINEM LIEBEN
VATER GEWIDMET

INHALT

	Seite
A. <u>ALLGEMEINER TEIL</u>	1
I. EINLEITUNG	1
1. Zielsetzung der Arbeit	1
2. Historisches	2
II. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE	5
1. Die Entwicklung des Enddarmes	5
2. Die Entwicklung der nervalen Versorgung	6
III. ANATOMIE	9
1. Beckenwandung	9
2. Beckenboden	9
3. Gefäße und Nerven im Bereich des Beckens	11
4. Der Beckeninhalt	12
5. Das autonome Nervensystem im Bereich des Beckens	15
6. Die Gefäßversorgung des Enddarmes	15
7. Die Peritonealverhältnisse	16
IV. HISTOLOGIE	17
1. Histologie des Verdauungstraktes	17
2. Die Plexus	18
V. PHYSIOLOGIE	22
1. Motilität des Verdauungstraktes	22
2. Elektrophysiologische Vorgänge	24
3. Autonomes Nervensystem	25
4. Die Analsphinkteren	27
5. Kontinenz und Defäkation	29

	Seite
VI. PATHOLOGISCHE ANATOMIE	32
VII. PATHOLOGISCHE HISTOLOGIE	35
VIII. PATHOLOGISCHE PHYSIOLOGIE	38
IX. KLINIK	43
1. Diagnostik	43
2. Operationsmethoden	47
B. <u>EIGENE UNTERSUCHUNGEN</u>	50
I. METHODIK UND KRANKENGUT	50
1. Methodik	51
2. Krankengut	52
II. PRAEOPERATIVE UNTERSUCHUNGEN	56
1. Anamnestische Daten	56
2. Röntgenologische Untersuchungen	57
3. Elektromanometrische Untersuchungen	58
III. VERGLEICH DES RÖNTGENOLOGISCHEN-, DES ELEKTROMANOMETRISCHEN- UND DES HISTO- LOGISCHEN UNTERSUCHUNGSBEFUNDES	63
IV. POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN	65
V. POSTOPERATIVE UNTERSUCHUNGEN	69
1. Klinisch-anamnestische Untersuchung	69
2. Röntgenologische Nachuntersuchung	76
3. Elektromanometrische Nachuntersuchung	77

	Seite
VI. VERGLEICH DER ERGEBNISSE DER PRAE- UND DER POSTOPERATIVEN ELEKTROMANOMETRI- SCHEN UNTERSUCHUNG	83
VII. VERGLEICH DER ERGEBNISSE DER KLINISCH- ANAMNESTISCHEN- UND DER ELEKTROMANO- METRISCHEN NACHUNTERSUCHUNG	86
VIII. VERGLEICH DER OPERATIONSMETHODEN	90
IX. DISKUSSION	93
X. ZUSAMMENFASSUNG	106
XI. ANHANG (Tabellen I - IV)	108

A. ALLGEMEINER TEIL

I. EINLEITUNG

1. Zielsetzung der Arbeit

Heute wissen wir, daß es sich bei der Hirschsprung'schen Erkrankung um eine Störung der Darmtätigkeit handelt, welche durch ein Fehlen der Ganglienzellen, der intramuralen Plexus, verursacht ist. Da wir es hier mit einem Megacolon congenitum zu tun haben, ist vor allem das Neugeborenen- und Säuglingsalter betroffen. Dementsprechend schwierig ist die Diagnose bzw. Differentialdiagnose dieser Krankheit; sie stellt eine Herausforderung an das diagnostische Können des Pädiaters oder Kinderchirurgen dar.

In neuerer Zeit hat sich die Elektromanometrie als hochqualifiziertes Mittel bei der Diagnose dieser Krankheit und ihrer differentialdiagnostischen Abgrenzung erwiesen. Sie gehört daher an unserer Klinik mittlerweile zur Routinediagnostik.

In dieser Arbeit soll versucht werden, die Ergebnisse nach operativer Korrektur eines Megacolon congenitum mit Hilfe der Elektromanometrie zu beurteilen. Wir wollten herausfinden, inwieweit eine Operation wieder physiologische Verhältnisse schaffen kann und, wenn ja, ob dies auch eine klinische Besserung nach sich zieht. Durch einen Vergleich der Operationsmethoden wollten wir Aufschluß erhalten, ob es spezifische Nachteile bei den jeweiligen Techniken gibt.

Im allgemeinen Teil der Arbeit soll versucht werden, theoretische sowie diagnostische und therapeutische Grundlagen im Zusammenhang mit dem Megacolon congenitum aufzuzeigen.

2. Historisches

1886 berichtete HIRSCHSPRUNG vor der Berliner Gesellschaft für Kinderheilkunde über "Stuhlträgheit infolge von Dilatation und Hypertrophie des Colons". Diesem Mann verdankt dieses Krankheitsbild die Bezeichnung "Morbus Hirschsprung", und es ist seitdem Gegenstand zahlreicher klinischer sowie theoretischer Erörterungen. HIRSCHSPRUNG selbst war die Ätiologie der Krankheit unbekannt; er meinte aber, daß man einen entzündlichen oder tuberkulösen Prozeß ablehnen und eher an eine Anomalie oder an krankhafte Prozesse während des Foetal-lebens denken müßte.

Aber schon vor HIRSCHSPRUNG gab es vereinzelt Veröffentlichungen, die sich mit diesem Krankheitsbild, dessen auffälligste Erscheinung eine enorme Dilatation des Colons ist, beschäftigten.

So berichtete beispielsweise JAYLE (1909) über eine Veröffentlichung von Fredericus Ruysch aus dem 17. Jahrhundert mit dem Titel "Enormis intestinalis coli dilatatio".

BILLARD (1928) schreibt in seinem Lehrbuch der Neugeborenen- und Säuglingskrankheiten von einem Säugling, der nach Ikterus und Diarrhoe am 6. Lebenstage verstarb. Bei der Sektion fand sich ein enorm dilatiertes Colon mit Geschwüren und Erweichungsherden.

v. AMMON (1842) berichtet von zwei ähnlichen Fällen; es handelte sich dabei um einen wenige Tage alten Säugling und einen Foeten von 7 Monaten.

In einem Lehrbuch, das 1872 von GEBHARDT veröffentlicht wurde, erwähnt er das Megacolon unter der Bezeichnung "habituelle Verstopfung". Er glaubt als Ursache eine verminderte Darmperistaltik, verursacht durch eine

katharralische Erkrankung oder abnorme Zusammensetzung der Nahrung, zu erkennen.

Der Begriff Megacolon congenitum wird erstmalig von MYA (1894) geprägt. Er glaubte, daß es sich bei diesem Krankheitsbild um eine primäre Anomalie handle, die in einer ungewöhnlich großen Kapazität des Colons bestehe. Ebenfalls 1894 berichtete GENERISCH von einem Kind, das seit Geburt unter einer schweren Obstipation litt und mit 15 Monaten unter den Zeichen einer akuten Colitis verstarb. Das Sektionsprotokoll besagte unter anderem: "Colon ascendens, -transversum und -descendens sind kolossal erweitert, sie gleichen dem Colon eines Erwachsenen. Flexura sigmoidea teilweise kontrahiert, der erweiterte Abschnitt geht in den kontrahierten ganz allmählich über". GENERISCH meinte, daß eine Primäre Hypotrophie, die eine verminderte Kontraktionsfähigkeit der Darmwand bewirke, die Ursache der Krankheit sei. Dieselbe Ansicht vertrat auch FENWICK (1900). JACOBI (1969) meinte, daß eine mechanische Ursache wohl das auslösende Moment der Krankheit sei, wie z.B. ein sehr langes Sigmoid in Verbindung mit einer dafür zu kleinen Bauchhöhle.

MARFAN (1895) und JOHANNESSEN (1900) schlossen sich dieser mechanischen Entstehungstheorie an.

FENWICK (1900) machte einen spastischen Sphinkter bei gleichzeitig bestehender Hypotrophie der Darmwand als Ursache der Dilatation des Colons verantwortlich.

BING (1906) sah die Ursache der Dilatation in einer Innervationsstörung; - eine mangelhafte Innervation sei die Ursache einer Hypotonie der an sich normal entwickelten Darmwand.

TITTEL (1901) verwies auf den Mangel an Ganglienzellen, bzw. die Entartung der Ganglienzellgeflechte des Plexus myentericus im dilatierten Darmabschnitt.

Durch Ausschaltung der autonomen Nervenplexus verursachten ISHIKAWA (1926) und KLEINSCHMIDT (1953) experimentell ein Megacolon congenitum.

ROYLE und WADE entwickelten, nachdem sie zu ähnlichen Ergebnissen gekommen waren, 1927 die lumbale Sympathektomie als Therapie des Megacolon congenitum.

ASK UPMARK (1931) verwies auf die Bedeutung des Zuckerkandl'schen Organes im Zusammenhang mit dem Megacolon congenitum.

DALLA VALLE (1920) untersuchte zum erstenmal in einer umfassenden histologischen Studie das Colon beim Morbus Hirschsprung. Er machte dabei die Feststellung, daß Rektum und Sigmoid, die makroskopisch unauffällig waren, eine Aganglionie aufwiesen; der proximal gelegene dilatierte Darmabschnitt dagegen war mit einem normal entwickelten Nervengeflecht ausgestattet.

PERROT und DANNON (1935) vertraten aufgrund derselben Untersuchungsergebnisse die Ansicht, daß die mangelhafte nervale Versorgung des Darmes ein Fehlen oder zumindest eine Verminderung der Peristaltik bewirke; dies führe zu einem funktionellen Darmverschluß.

Ungefähr zur selben Zeit vermutete HURST (1934), daß die Ursache der Erkrankung in einer angeborenen Koordinationsstörung des analen Sphinktersystems liege. 1949 führte SWENSON die Resektion des aganglionären Segmentes als Therapie beim Megacolon congenitum ein und bestätigte durch den Erfolg dieser Therapie die Richtigkeit der Überlegungen zur Pathogenese des Megacolon congenitum.

MEIER-RUGE (1969) gab eine enzymhistochemische Methode zur Diagnose des aganglionären Segmentes an, die eine sichere Feststellung des Morbus Hirschsprung ermöglichte.

II. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE

1. Die Entwicklung des Enddarmes (LANGMANN)

Der Enddarm reicht beim Embryo von der hinteren Darm-pforte bis zur Kloakenmembran. Aus ihm entstehen: distales Drittel des Colon transversum, Colon sigmoideum, Rektum und der obere Abschnitt des Analkanales. Der terminale Abschnitt des Enddarmes mündet in die Kloake. Diese wird von Entoderm ausgekleidet, das direkt dem Oberflächenentoderm anliegt. In der Kontaktzone entsteht die Kloakenmembran. Weiter entwickelt sich dann eine transversal verlaufende Leiste, das Septum urorectale; es wächst langsam kaudalwärts und unterteilt die Kloake in einen vorderen Abschnitt, den primitiven Sinus urogenitalis, und in einen hinteren Abschnitt, den Anorektalkanal. In der 7. Embryonalwoche erreicht das Septum urorectale die Kloakenmembran; - es entsteht das primitive Perineum. Durch die vorne liegende Urogenitalmembran und die hintenliegende Analmembran wird die Kloakenmembran geteilt.

Aus dem Mesenchym in diesem Bereich entstehen in der Zwischenzeit am Rande der Analmembran kleine Polster. Wenn der Embryo neun Wochen alt ist, liegt die Analmembran am Boden einer kleinen Einsenkung des Ektoderms, dem sogenannten Proktodaeum; die umgebenden Analfalten entstehen aus den oben bereits erwähnten Vorwölbungen. In der weiteren Entwicklung reißt die Analmembran ein und es entsteht eine offene Verbindung zum Rektum. Der obere Abschnitt des Analkanales stammt vom Entoderm ab; er wird von der Enddarmarterie, der Art. mesenterica inferior, versorgt. Das untere Drittel ist ektodermalen Ursprungs und wird von den Rektalerterien, also von Ästen der Art. iliaca interna, versorgt.

2. Entwicklung der nervalen Versorgung

DE CASTRO (1932) bewies als einer der ersten, daß sich die autonomen Nervenplexus während des Lebens weiterdifferenzieren. In der Zwischenzeit haben Untersuchungen verschiedener Autoren ähnliche Ergebnisse erbracht. OKAMOTO und UEDA (1967) kommen aufgrund ihrer embryologischen Untersuchungen zu folgenden Ergebnissen: In der 5. Embryonalwoche wird paraoesophageal und pararektal ein Vagus-Nerv angelegt.

In der 6. Embryonalwoche sprossen Nervenfasern in den Oesophagus und in den Enddarm ein. Ganglienzellen wandern in kranio-kaudaler Richtung zum Magen.

In der 7. Embryonalwoche erreichen die Ganglienzellen das Jejunum.

In der 8. Embryonalwoche kann man die dichtliegenden Ganglienzellen bis hinunter zum Colon transversum verfolgen.

In der 9. - 12. Embryonalwoche wandern die Ganglienzellen bis in das Colon descendens und Rekto-Sigmoid ein. Der Plexus submucosus (Meißner) bildet sich etwa um die 7. Embryonalwoche aus. Die Ganglienzellen des Plexus myentericus (Auerbach) wandern dabei, von kranial nach kaudal fortschreitend, durch die Ringmuskulatur ein. Die Autoren sind daher der Ansicht, daß die Aganglionose immer bis zum Analring ausgebildet sein muß; die Ganglienzellen des Plexus submucosus (Meißner) müssen früher vor dem aganglionären Segment aufhören als die des Plexus myentericus (Auerbach).

MEIER-RUGE (1969, 1972) ist der Ansicht, daß die embryonale Entwicklung der nervalen Versorgung des Colon erwarten läßt, daß bis hin zur Aganglionose alle denkbaren Zwischenstufen auftreten können, und er führt an, daß tatsächlich beim Morbus Hirschsprung als Begleiterkrankung oder sogar als selbständige Erkrankung rela-

tiv selten

1. die sogenannte Hypoganglionose und
2. die hyperplastisch neuronale Dysplasie des Colon
vorkommen.

Diese Auffassung wurde auch von HOWARD und GARRET
(1970) bestätigt.

SMITH (1969) kommt zu den selben Ergebnissen; aufgrund von Serienuntersuchungen stellte er folgendes fest: Bevor der Neuroblast seine Reife erreicht, durchläuft er mehrere Stadien (apolares, dipolares, unipolares und schließlich multipolares Stadium). Die Untersuchung zeigt ein kontinuierliches Wachstum und eine fortschreitende Reifung der Ganglienzellen des Magen-Darmtraktes vom frühesten embryonalen Leben (erste drei Gestationsmonate) durch die Kindheit hindurch (die letzten Untersuchungen wurden an Kindern von etwa 5 Jahren vorgenommen). Da die Nerven Elemente in kranio-kaudaler Richtung vorwachsen, ist die Entwicklung im Rektum am spätesten abgeschlossen. - Unreife ist also durchaus physiologisch. - Kinder derselben Altersgruppe weisen denselben Reifegrad der nervalen Elemente auf. Das Geburtsgewicht hat keinen Einfluß auf den Reifezustand der Plexus. Entscheidend für die Reife ist das Gestationsalter.

Im Gegensatz zur Ansicht o. g. Autoren sind HÜTHER (1954) und CANTINO (1970) der Ansicht, daß bei der Embryogenese der neuronalen Versorgung Ganglienzellen sowohl von kranial nach kaudal, als auch in umgekehrter Richtung ins Rektum einwachsen.

HÜTHER (1954) fand bei Serienuntersuchungen von menschlichen Embryonen, daß bereits beim Embryo von 18 mm Länge in allen Abschnitten des Verdauungstraktes Ganglienzellen angetroffen werden können. Die Differenzierung der intramuralen Ganglien schreitet in kranio-kaudal

daler Richtung fort und scheint parallel zur Differenzierung des gesamten Darmrohres zu laufen. - Eine Ausnahme bildet das Rektum; hier werden bereits früher als im übrigen Dickdarm Ganglienzellen gefunden. - Für die Ganglienzelleinwanderung in das Rektum fordert der Autor daher einen gesonderten, in kaudo-kranialer Richtung verlaufenden Differenzierungsweg. - Der Eintritt der Entwicklungsstörung beim Megacolon congenitum liegt seiner Ansicht nach in den ersten 7 - 8 Embryonalwochen; er beruht möglicherweise auf einer Störung der Erbanlagen. LASSMANN (1972) glaubt, daß diese Theorie eine Erklärung für das Vorliegen eines engen Segmentes in einem höheren Abschnitt des Rektums wäre; er regte eine Nachprüfung der einander widersprechenden Ansichten an.

III. ANATOMIE

Da verschiedene anatomische Substrate im Bereich des Beckens in unterschiedlichem Ausmaß an der Kontinenzfunktion beteiligt sind und auch zum besseren Verständnis der Operationstechniken beim Megacolon congenitum soll an dieser Stelle auf die Anatomie des Beckenraumes eingegangen werden.

1. Die Beckenwandung

Das knöcherne Becken umschließt einen Hohlraum, dessen Hinterwand von Kreuz- und Steißbein, dessen Vorderwand von der Symphyse und den Schambeinen und dessen Seitenwände von den unteren Abschnitten der Darmbeine und den Sitzbeinen gebildet werden.

Die Innenfläche des Beckens wird vorne und seitlich vom M.obturatorius int. und vom M.piriformis bedeckt. Sie und auch die gesamte Muskulatur wird vom parietalen Blatt der Fascia pelvis überzogen, die eine Fortsetzung der Fascia transversalis darstellt.

2. Der Beckenboden

Der Beckenausgang wird durch Muskelplatten verschlossen, die nur enge Öffnungen für den Darm und die Harn- und Geschlechtswege aufweisen.

Das Diaphragma pelvis.

Das diaphragma pelvis besteht aus zwei Anteilen, einem muskulären Anteil, der pars muscularis, und einem bindegewebigen Anteil, der pars membranacea, der auch Tri-

gonum urogenitale genannt wird.

Die pars muscularis besteht im wesentlichen aus dem M.levator ani und dem M.coccygeus.

Der M.levator ani entspringt in einem vorderen und einem hinteren Anteil. Seine Fasern steigen nach dorsokaudal ab und ziehen an Blase, Prostata (bezw. Vagina) und Rektum vorbei. Die meisten Fasern verlaufen dorsal vom Rektum, wo sie sich mit den Fasern der Gegenseite verbinden und am Lig.anococcygeum ansetzen. Der mediale Anteil dieses Muskels wird auch als M.puborectalis bezeichnet, der mehr dorsal gelegene Anteil auch als M.pubococcygeus. Der M.coccygeus schließt sich dem M.levator ani nach dorsal hin an. Er entspringt von den Spinae ischiadicae und dem Lig.sacrospinale und setzt am Steißbein an. Die beiden o.g. Damm-Muskeln werden von Ästen des Plexus sacralis (L4-S3) innerviert.

Die Levatorenplatte ist ein muskulöser Verschuß des Beckenausganges, der die Eingeweide tragen soll. Die sich hinter dem Rektum vereinigenden Fasern komprimieren das Rektum gegen einen festen Widerstand, nämlich die Prostata bzw. den Uterus, und sie erfüllen somit eine wichtige Kontinenzfunktion. Die medialen Fasern fassen einen spaltförmigen Schlitz zwischen sich, das sogenannte Levatorentor. In diesem Bereich befinden sich die Öffnungen für die Darm-, Harn- und Geschlechtswege. Diese schwache Stelle des Beckenbodens wird von kaudal her noch durch eine bindegewebige Platte, das Diaphragma urogenitale (pars membranacea des Diaphragma pelvis), zusätzlich verstärkt. Das Diaphragma urogenitale spannt sich zwischen der Symphyse und den unteren Schambeinästen aus. Den wesentlichsten Anteil bildet der M.transversus perinei profundus; die Fascia urogenitalis superior bzw. inferior scheidet ihn oben bzw. unten ein und verstärkt somit das Diaphragma.

Der *M.transversus perinei superficialis* ist ein variabler, funktionell bedeutungsloser Muskel, der sich vom vorgenannten abspaltet und in den Damm ausstrahlt. Die trichterförmige Anordnung der Muskulatur schafft beiderseits an der Außenseite des *M.levator ani* einen keilförmigen, nach kranial und lateral zugespitzten Raum, die *Fossa ischiorectalis*; sie enthält das *Corpus adiposum fossae ischiorectalis*, einen von Bindegewebe durchzogenen Fettkörper. Er ist elastisch verformbar und ermöglicht so eine weite Öffnung des Levatorenschlitzes bei der Defäkation oder der Geburt.

3. Gefäße und Nerven im Bereich des Beckens

Die *Art.iliaca communis*, sie teilt sich in Höhe der *Articulatio sacroiliaca* in die:

1. *Art.iliaca externa*, die an der Vorderfläche des *M.psoas major* zum Bein verläuft und die
2. *Art.iliaca interna*, die ins kleine Becken hinabsteigt und 5 parietale Äste (*Art.iliolumbalis*, *Art.sacralis lat.*, *Art.obturatoria*, *Art.glutea inf.* und die *Art.glutea sup.*) und 5 viszerale Äste (*Art.umbilicalis*, *Art.vesicalis*, *Art.ductus deferentis* bzw. *Art.uterina*, *Art.rectalis media* und die *Art.pudenda int.*) abgibt.

Die *Art.cacralis mediana*, sie verläuft median vor dem Kreuzbein abwärts.

Der *Plexus sacralis*; er liegt auf dem *M.piriformis*, seine Äste sind meistens von den Ästen der *Art.iliaca interna* überlagert.

Die *Trunci sympathici*; sie verlaufen vor dem Kreuzbein abwärts, sie besitzen meist 4 *Ganglia sacralia*, sie geben die *Nn.splanchnici* an die Beckeneingeweide

ab und sie enden vor dem Steißbein mit dem Ganglion impar (Ganglion coccygeum).

4. Der Beckeninhalt

Das Rektum oder der Mastdarm geht in Höhe des 3. Sakralwirbels aus dem Colon sigmoideum hervor. In sagittaler Richtung weist es zwei Krümmungen auf, die Flexura sacralis und die Flexura perinealis; beide Krümmungen sind konstant. Daneben kommen noch verschiedene inkonstante Krümmungen in der Frontalebene vor. Das ca. 15 cm lange Rektum zeigt innen meist 3 halbmondförmige Querfalten, von denen eine, die Kohlrausch'sche Falte (plica transversalis recti), ziemlich konstant ist; sie liegt auf der rechten Seite ca. 6 - 7 cm oberhalb des Afters. Die zwei kleineren Querfalten liegen links; sie sind meist inkonstant.

Der Analkanal läßt 3 Zonen unterscheiden:

1. Die Zona columnaris; sie zeigt 6 - 8 Längsfalten, die sogenannten Columnae anales. Sie enthalten starke Venenpolster, die bei kontrahiertem Analkanal gedroselt und gestaut sind und somit einen gasdichten Verschuß des Afters ermöglichen. Sie werden bei der Defäkation entleert.

2. Die Zona haemorrhoidalis; sie ist an den Sphincter ani internus angeheftet.

3. Die Zona cutanea; sie ist die Fortsetzung der Zona Haemorrhoidalis und grenzt an den äußeren Sphinkter. Im Bereich des Rektums fließen die Taenien des Dickdarmes zu einer einheitlichen Längsmuskelschicht zusammen.

Die Ringmuskelschicht verdichtet sich gegen den Anus hin und wird zum (unwillkürlichen) glatten M.sphincter

ani internus. Auf diesen legt sich von außen der (willkürliche) quergestreifte M.sphincter ani externus.

(BORN, CORNING, SOBOTTA-BECHER, WALDEYER)

STELZNER (1967) spricht in diesem Zusammenhang von Sphinkter-Organ (Kontinenzorgan) und teilt dieses in einen aktiven und einen passiven Teil ein. Der passive Teil besteht im wesentlichen aus:

Perianaler Haut, die bei forcierter Kontraktion tamponnierend in den Analkanal hineingezogen wird, und der Zona columnaris, deren Funktion hinsichtlich der Kontinenz weiter oben bereits beschrieben wurde.

Der aktive Teil des Sphinkter-Organes ist ein System von Ring- und Längsmuskelfasern. - Der M.sphincter ani internus hat als glatter Muskel einen Dauertonus, der nur in tiefer Narkose und bei gleichzeitiger mechanischer Dilatation nachläßt. Man kann nach STELZNERS Ansicht einen großen Teil des Muskels durchtrennen, ohne daß daraus eine Inkontinenz resultiert.

Allerdings ist ein Patient mit einer totalen Sphinkter-Internus-Lähmung (z. B. als Folge einer zu radikalen Rektummobilisation und daraus resultierender Schädigung der Sphinkter-Internus-Innervation) kaum jemals ausreichend kontinent. (STELZNER et al. 1966)
In neuerer Zeit wird der Sphinkter externus in drei Anteile, Sphinkter externus profundus, -superficialis und -subcutaneus, gegliedert.

Eine Verletzung des Sphinkter externus profundus (es handelt sich hier um den medialen Anteil des M.levator ani, der auch als M.puborectalis bezeichnet wird) hat dagegen nach STELZNER (1960) immer eine erhebliche Kontinenzeinbuße, wenn nicht sogar den Kontinenzverlust zur Folge.

DUTHIE (1971) kommt bei seinen anatomischen Untersuchungen zu folgendem Ergebnis: Analkanal und Rektum

bilden einen Winkel von 82 Grad, eine Kontraktion der Puborektalisschlinge zieht den anorektalen Übergang nach ventral und kranial und verstärkt den anorektalen Winkel. Dieser Winkel wird, außer bei der Defäkation oder wenn die Hüften mehr als 90 Grad gebeugt sind, aufrecht erhalten.

Was den Analkanal betrifft, so sind MORGAN et al. der Ansicht, daß man zwischen dem "chirurgischen" und dem "anatomischen" Analkanal unterscheiden müsse. Sie meinen, daß man vom chirurgischen Standpunkt jenen Teil des Enddarmes als Analkanal bezeichnen müsse, der sich vom anorektalen Ring bis zum Analrand erstreckt. Diese Vorstellung vom Analkanal ist ihrer Ansicht nach für chirurgische Belange besser geeignet. Da der anorektale Ring oberhalb der Linea dentata (Morgagni-Falten) liegt, die die Grenze des "anatomischen" Analkanals darstellt, ist der "chirurgische" Analkanal länger als der "anatomische". (Siehe Abb. 1)

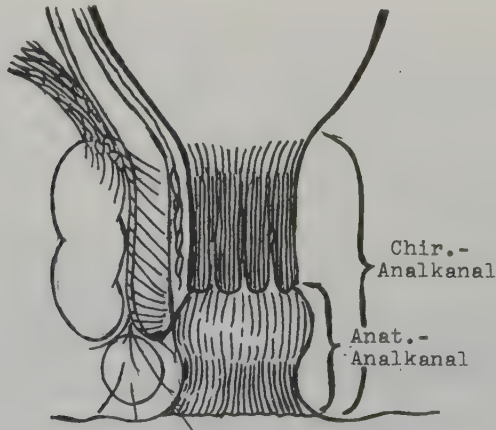


Abb. 1: "Chirurgischer-anatomischer" Analkanal.
(MORGAN et al. 1956)

5. Das autonome Nervensystem im Bereich des Beckens

Der sympathische Plexus aorticus teilt sich in die paarigen Plexus iliaci und einen unpaaren Plexus hypogastricus superior. Letzterer zieht über das Promontorium in das kleine Becken und teilt sich dort in zwei Äste, die Nn.hypogastrici dextri bzw. sinistri. Diese beiden ziehen seitlich vom Rektum in den mächtigen Plexus hypogastricus inferior, der auch parasymphatische Fasern empfängt. Dieses Geflecht, das in seiner Gesamtheit Ganglion pelvicum oder bei der Frau auch Frankenhäuser Ganglion heißt, enthält zahlreiche Ganglienzellen. Efferenten Fasern dieses Systems verlaufen mit den Arterien zu den Beckenorganen. Sie versorgen beim Mann Rektum, Prostata, Ductus deferens, Samenblase und Harnblase; bei der Frau Rektum, Harnblase, Uterus und Vagina. Sie durchbohren als Nn.cavernosi penis bzw. clitoridis die Schwellkörper des Penis bzw. der Clitoris. (WALDEYER)

6. Die Gefäßversorgung des Enddarmes

Der Darm wird von der Flexura duodenojejunalis bis zum oberen Teil des Rektums durch die Aa.mesentericae superior et inferior versorgt. - Der obere Teil des Rektums und nahezu die gesamte Schleimhaut werden von der unpaaren Art.rectalis superior (aus der Art. mesenterica inferior) versorgt. Dieses Gefäß muß daher bei operativen Eingriffen unbedingt geschont werden. -

Die paarigen Aa.rectales mediae (aus der Art.iliaca int.) und die Aa.rectales inferiores (aus der Art. pudenda int.) versorgen vorzugsweise die Muskulatur und den analen Teil des Rektums. (BORN, CORNING)

7. Die Peritonealverhältnisse

Das Colon descendens ist ebenso wie der aufsteigende Teil des Dickdarms nur vorne und seitlich von Peritoneum bedeckt, hinten ist es mit dem retroperitonealen Bindegewebe verwachsen. - In Höhe der Crista iliaca geht das Colon descendens in das Colon sigmoideum über, das ein Mesocolon besitzt; dieses entspringt S-förmig von der Hinterwand.

Der obere Teil des Rektums ist vorne und an den Seiten von Peritoneum überzogen, der anschließende Teil nur noch ventral. Unterhalb der Plica transversalis recti liegt das Rektum völlig extraperitoneal. (BORN, CORNING)

IV. HISTOLOGIE

1. Histologie des Verdauungstraktes

Das Darmrohr ist in allen Abschnitten prinzipiell gleich gebaut; Varianten innerhalb der einzelnen Schichten kennzeichnen lediglich die verschiedenen Darmabschnitte.

Tunica mucosa: Das Darmrohr wird von einer Schleimhaut ausgekleidet. Sie besteht aus dem Schleimhautepithel (lamina epithelialis mucosae), einer Bindegewebsschicht (lamina propria mucosae) und einer speziellen Muskelschicht (lamina muscularis mucosae). Die Lamina epithelialis gibt mechanischen Schutz und produziert Fermente und Schleim.

Die Lamina propria besteht aus retikulärem Gewebe; die feinsten Aufteilungen der Blut- und Lymphgefäße verlaufen in ihr. Es finden sich dort auch freie Zellen, in der Hauptsache Lymphozyten, aber auch Plasmazellen, Granulozyten und Makrophagen.

Die Muscularis mucosae besteht aus spindelförmigen Zügen glatter Muskulatur; der Drehsinn und Steigungswinkel dieser Fasern ändert sich. So kann unabhängig von der Muskelwand des Darmes eine Motilität erzeugt werden.

Tela submucosa: Sie ist eine lockere Bindegewebsschicht, die unmittelbar an die Tunica mucosa anschließt und aus elastischen- und Kollagenfasern besteht.

Die Kollagenfasern sind in Scherengitterform angeordnet, um sich den Längenänderungen des Darmes anpassen zu können. In der Submucosa verlaufen die größeren Blut- und Lymphgefäße, aus denen die Mucosa versorgt wird.

Der vegetative Plexus submucosus (Meißner-Plexus)

versorgt Drüsen und Muskulatur der Mucosa. Die Submucosa führt also hauptsächlich die Versorgungseinheiten der Schleimhaut und sie dient als Verschiebeschicht.

Tunica muscularis: (Muskelhaut). Sie besteht aus kräftigen Bündeln glatter Muskulatur, einer inneren Ringmuskelschicht und einer äußeren Längsmuskelschicht. Zwischen beiden Muskelschichten liegt der vegetative Plexus myentericus (Auerbach-Plexus), er dient zur Versorgung der Muskulatur.

Die Muscularis ist der motorisch wirksame Teil des Darmes.

Tunica externa: Die intraperitoneal liegenden Darmabschnitte werden mit Ausnahme des Gefäß- und Nervenführenden Mesenterialansatzes vollständig von Serosa-Epithel überzogen.

Bei den extraperitonealen Abschnitten folgt noch eine Bindegewebsschicht, die Tunica adventitia, die den Einbau in die Umgebung besorgt. (LEONHARDT, WALLRAFF)

2. Die Plexus

In den Wänden der Hohlorgane finden sich Nervengeflechte mit eingestreuten intramuralen Ganglien. Die Ganglien dieses Systems bestehen aus Nervenfasern und verhältnismäßig wenigen (10, 20, 30 und manchmal auch mehr), fast nur multipolaren parasymphischen Ganglienzellen. Sie sind das Endglied efferenter parasymphischer Fasern. Ein Teil von ihnen sind praeganglionäre parasymphische Fasern; sie enden synaptisch an den intramuralen Ganglienzellen. Die postganglionären Fasern dieser Zellen ziehen zur glatten Muskulatur sowie zu den Epithelien der

Schleimhäute und Drüsen der betreffenden Organe. Ferner enthalten die intramuralen Ganglien efferente postganglionäre Fasern aus den para- und praevertebralen Ganglien des Sympathicus; sie innervieren die gleichen Gewebe wie die parasympathischen Fasern. Es handelt sich in diesem Fall also um eine Doppelinnervation der glatten Muskulatur, der Schleimhaut und auch der Drüsenepithelien (sympathische und parasympathische Fasern).

Außerdem treffen wir in diesem Bereich auch noch auf afferente (sensible) Fasern, offenbar zentraler Herkunft. (WALLRAFF)

Bereits 1932 beschrieb IRWIN die Anatomie des Auerbach'schen Plexus. Er fand zwischen den Ganglienzellen ein Nervenengeflecht, das parallel zu den glatten Muskelfasern verläuft und schließlich an den glatten Muskelzellen endet. Dabei hat nicht jede Muskelfaser ihre eigene Nervenendigung; manche Nerven innervieren zwei- oder mehrere Muskelfasern und einige besitzen gar keine Innervation.

CLARA (1959) stellt fest, daß man bei den intramuralen Ganglien zwei Typen von multipolaren Zellen vorfindet, die sich vor allem in der Länge ihrer Fortsätze, aber auch in der Darstellbarkeit mit Silberimprägnationsmethoden unterscheiden.

Mindestens drei verschiedene Typen von neuronalen Fortsätzen konnten BAUMGARTEN et al. (1970) feststellen, die sie aufgrund ihrer Größe, des Aussehens, des Stoffwechsels und ihrer Fähigkeit, 5,4-Hydroxydopamin und 5-Hydroxydopamin zu speichern, unterteilen.

ALDRIDGE und CAMPBELL (1968) teilen die Ganglienzellen im Bereich des Darmes in drei verschiedene Plexus ein:

1. den myenterischen Plexus,

2. den tiefen submucösen Plexus und

3. den oberflächlichen submucösen Plexus.

Bei der Untersuchung von Nervenendigungen in verschiedenen Höhen des Colon fanden BAUMGARTEN, HOLSTEIN und STELZNER (1973), daß man lichtmikroskopisch zwei Arten von Nervenfasern unterscheiden kann:

1. anilinblau-positive Nervenkel (gewöhnlicher peripherer Typ), sie sind vermutlich extramuralen autonomen Ursprungs und

2. azokarmin-positive multiaxonale Schwann'sche Zelleinheiten im Auerbach'schen Plexus.

Bezüglich der Dichte der Zellbesiedlung in verschiedenen Höhen fand KUNTZ (1953), daß die Ganglienzellbesiedlung im Rektum die größte Dichte erreicht, jedoch in Höhe des M.sphincter internus jäh abbricht.

Der M.sphincter internus wird seiner Meinung nach von zahlreichen efferenten Fasern versorgt, die sowohl sympathischen als auch parasympathischen Ursprungs sind und wobei der Sympathicus sowohl hemmende als auch erregende Fasern führt.

Auch IRWIN (1932) konnte die Plexus nur bis zum Oberand des M.sphincter ani internus verfolgen.

ALVAREZ (1958) und ebenso STELZNER (1965) verneinen gleichfalls ein Vorkommen von Ganglienzellen im Bereich des M.sphincter ani internus.

Nach Ansicht STELZNERS (1965) erklärt das Fehlen von Ganglienzellen den physiologischen Dauerkontraktionszustand des inneren Schließmuskels; dieser Dauerkontraktionszustand stellt seiner Meinung nach eine wesentliche Grundlage der Kontinenz dar.

FLEISCHHAUER, HOLSTEIN und STELZNER konnten Ganglienzellen bis zum kranialen Rand des M.sphincter internus nachweisen; sie sind dabei nicht gleichmäßig verteilt,

sondern in kleinen Gruppen angeordnet. Ihre Anzahl nimmt vom kranialen Rand des Muskels nach kaudal hin ab. Im Bereich des Muskels selbst fehlen die Ganglien sowohl in der Submucosa als auch in der Verschiebschicht zwischen beiden Muskellagen.

Im Gegensatz dazu glauben HÜTHER (1954) und ebenso FISHER und SWENSON (1960), daß eine normale Peristaltik bis hinunter zum Anus nur möglich ist, wenn der Plexus myentericus bis einschließlich hinunter zur pars analis recti vorhanden ist.

LEUTENEGGER (1969) fand bei histologischen Untersuchungen des Sektionsgutes des Kantospitals Aarau in 81 von 100 Fällen Ganglienzellen im Bereich des M.sphincter ani internus. Der Höhenbereich, in dem man die letzten Ganglienzellen nachweisen konnte, variierte zwischen 27 und 6 mm über der analen Muskelbegrenzung. In 19 Fällen fanden sich überhaupt keine Ganglienzellen im Bereich des Muskels.

ALDRIDGE und CAMPELL (1968) konnten, was die Zellverteilung in den von ihnen postulierten drei verschiedenen Plexus betrifft, folgendes feststellen:

Es gibt eine hypoganglionäre Zone, die beim Plexus myentericus 4 mm, beim tiefen submucösen Plexus 7 mm und beim oberflächlichen submucösen Plexus 10 mm kranial der Linea pectinata gefunden wird. Sie weisen daher darauf hin, daß jede Biopsie oberhalb dieses Bereiches vorgenommen werden muß, um nicht ein falsches Ergebnis zu erhalten.

V. PHYSIOLOGIE

1. Motilität des Verdauungstraktes

Studien der Bewegungsabläufe des Darmes wurden von verschiedenen Autoren mit Hilfe unterschiedlicher Methoden vorgenommen. Einige Autoren bedienten sich dabei des Prinzips, die Druckabläufe im Colon zu verfolgen und daraus auf die Bewegungen zu schließen.

GARRY (1933), DENNY-BROWNE und ROBERTSON (1935), sowie SCHUSTER et al. (1961) benutzten zu diesem Zweck luftgefüllte Ballonkatheter.

LAWSON und NIXON (1967) konstruierten eine Miniaturballonsonde.

Diese Methoden haben jedoch den Nachteil, daß sie einen starken Fremdkörperreiz ausüben und somit zu einer Irritation der Darmwand führen.

HOLSCHNEIDER und METZLER (1974) verwendeten daher wassergefüllte, an der Spitze mit zwei seitlichen Löchern versehene, sehr flexible PVC-Katheter und konnten damit den Fremdkörperreiz auf ein Minimum reduzieren.

Den unterschiedlichen Methoden liegt das gleiche Prinzip zugrunde, nämlich von den Druckänderungen im Darm auf die Bewegungsabläufe zu schließen. Die herrschenden Drucke werden in elektrische Impulse umgewandelt (mit Hilfe dafür geeigneter Geräte) und von einem entsprechenden Schreibgerät als Druck-Diagramme ausgeschrieben. Die Bewegungsabläufe lassen sich mit Hilfe von Kontrastmittel-Einläufen auch gut röntgenologisch verfolgen.

Die Erfüllung der Verdauungs- und Resorptionsaufgaben

des Darmes wird durch eine Reihe koordinierter Mechanismen ermöglicht; ein Teil dieser Mechanismen ist der glatten Muskulatur inhaerent, ein anderer wird durch gastrointestinale und viszerale Reflexe gesteuert; sie ermöglichen, daß die aufgenommene Nahrung durch den Verdauungstrakt befördert, aufgeweicht und mit Galle und den Verdauungsenzymen vermenget wird.

Das Colon nimmt pro Tag etwa 500 ml Chymus aus dem terminalen Ileum auf. Der Chymus gelangt dann zunächst ins Ceacum, wo ihm langsam Wasser entzogen wird. Ein Reflux wird durch die Ileocaecal-Klappe (Bauhin'sche Klappe) verhindert. Diese Klappe wird durch den gastrointestinalen Reflex geöffnet, so daß der Chymus sie in aboraler Richtung passieren kann. Vom Caecum gelangt der eingedickte Chymus ins Colon. (GANONG)

Die wesentlichsten Bewegungsarten des Darmes sind: Sich ändernde Haustrierung; die Bewegung ist dabei nicht progressiv, die Fäkalien werden hin- und herbewegt, während ihnen Wasser entzogen wird.

Segmentale Propulsion; der Inhalt eines Haustren-Segmentes wird in ein anderes Segment bewegt. Der Netto-Effekt dieser Bewegung ist aboralwärts gerichtet.

Mulithaustrale Kontraktionen; mehrere aufeinanderfolgende Haustren kontrahieren sich mehr oder weniger gleichzeitig. Der Darminhalt wird dadurch aboralwärts weitergeschoben.

Peristaltik; sie besteht aus einer progressiven Welle von Kontraktionen, die stetig fortschreitet und die Faeces vor sich hertreibt. (DAVENPORT)

Was die Bewegungsabläufe anbelangt, so ist SCHUSTER (1968) der Ansicht, daß eine reziproke Beziehung zwischen proximalem und distalem Colon besteht. D. h., wenn im proximalen Colon eine ausgeprägte Aktivität herrscht, dann erschlafft das distale Colon, um die vorgeschobenen Faeces aufzunehmen.

2. Elektrophysiologische Vorgänge

Das Membranpotential wird durch die Elektrolytverteilung an der Membran verursacht (hauptsächlich Na, K, Cl und auch Na-K-Pumpe).

Das Membranpotential eines glatten Muskels fällt spontan und rhythmisch um einige mV (Basic Electrical Rhythm=BER). Solche Schwankungen können spikeartige Entladungen hervorrufen (Generatorpotential).

Ein einzelner parasympathischer Reiz ruft eine leichte Depolarisation an der Membran hervor: dieser Depolarisation kann dann ein Spike folgen. Werden repetitive Reize gesetzt, so summieren sich die Depolarisationspotentiale und es entsteht eine vollständige Depolarisation.

Auf der anderen Seite reduziert ein Stimulus des Sympathicus das Ausmaß, um das die Membran normalerweise durch das Generatorpotential depolarisiert wird.

Eine in die glatte Muskelzelle eingebrachte Elektrode zeichnet eine wellenförmige Depolarisationstätigkeit auf (BER). Aktionspotentiale kommen lokal vor, ihnen folgt eine lokale Muskelkontraktion.

Obwohl die "Slow-Waves" nur in der Längsmuskulatur vorkommen, folgt einer Kontraktion longitudinaler Muskulatur eine Kontraktion der circulären Muskellagen. Die Frequenz der "slow-waves" bestimmt die Frequenz der Darmkontraktionen. Die "slow-waves" werden vermutlich durch die Na-K-Pumpe verursacht. Die Frequenz der "slow-waves" kann durch sympathische resp. parasympathische Einflüsse modifiziert werden und damit auch durch pharmakologische Maßnahmen beeinflusst werden.

(DAVENPORT)

3. Autonomes Nervensystem

Sympathische Fasern gehen vom Plexus coeliacus zum Magen, vom Plexus coeliacus und Plexus mesentericus superior zum Dünndarm und vom Plexus mesentericus superior zu Caecum, Appendix, Colon ascendens und Colon transversum. Das restliche Colon erhält seine sympathischen Fasern vom oberen und unteren hypogastrischen Plexus. Die meisten sympathischen Fasern sind postganglionärer Natur; sie innervieren den Darm an folgenden Stellen:

an sekretorischen Zellen der intestinalen Drüsen,

an glatten Muskelzellen von Blutgefäßen und der Muscularis mucosae und

an Zellkörpern in den intramuralen Plexus.

Efferente parasymphatische Fasern gehen zum Magen, Dünndarm, Caecum, Appendix, Colon ascendens und Colon transversum. Der restliche Teil erhält Fasern von den Beckennerven und den hypogastrischen Plexus; alle Fasern sind praeganglionär und cholinerg.

(DAVENPORT, KUNTZ)

MORGER und MEIER-Ruge (1968) führen aus, daß das Erfolgsorgan des extramuralen Parasympathicus die Ringmuskulatur sei; sie wird durch eine der Darmfüllung entsprechende Acetylcholin-Ausschüttung kontrahiert. Diese extramurale parasymphatische Versorgung ist deshalb notwendig, weil hier die Faeces infolge von Wasserabsorption bereits verfestigt und daher schwerer verformbar sind. Dies erfordert eine erhöhte Druckarbeit von Seiten der Ringmuskulatur. - Die Nervenfasern des extramuralen Parasympathicus werden in den Ganglien des intramuralen Parasympathicus umgeschaltet; der Plexus submucosus und der Plexus

myentericus besorgen also die intramuralen Darminnervation. Durch Druck wird eine Erregung im Plexus submucosus ausgelöst, die dann auf den Plexus myentericus übergleitet wird und eine Kontraktion der Längsmuskulatur auslöst. - Durch eine Erregung des intramuralen Parasympathicus wird der extramurale Parasympathicus blockiert, was eine synchrone passive Erschlaffung der Ringmuskulatur zur Folge hat. Dieses Zusammenspiel des intramuralen- und des extramuralen Parasympathicus ermöglicht eine alternierende Kontraktion von Längs- und Ringmuskulatur.

Funktion der sympathischen Fasern. Sympathische Fasern regulieren einerseits bis zu einem gewissen Grade die Schleimproduktion der Darmdrüsen, auf der anderen Seite regulieren sie den Kontraktionszustand der glatten Muskulatur. Genauer gesagt, es ist die Hauptaufgabe der sympathischen Fasern, die Kontraktion der glatten Muskelzellen zu inhibieren. Dies wird auf dreierlei Weise bewerkstelligt:

1. durch Inhibition als Folge einer allgemeinen Sympathicus-Reizung durch Adrenalin oder Noradrenalin, das aus dem Nebennierenmark freigesetzt wird.
2. durch Stimulation von sympathischen Fasern, die an Blutgefäßen enden und eine Vasokonstriktion im Intestinalbereich bewirken; nach einer Latenzzeit von 20 - 40 Sekunden wird dadurch die Aktivität der Ring- und Längsmuskulatur eingeschränkt.
3. durch sympathische Fasern, die in direktem Kontakt mit Ganglienzellen enden und die Aktivität dieser Ganglienzellen beeinflussen.

Es liegt in der Natur der Dinge, daß man einen Effekt der Sympathicus-Stimulation nur erkennen kann, wenn in den parasympathischen Fasern Aktivität herrscht, die inhibiert werden kann. (DAVENPORT, KUNTZ)

4. Die Analsphinkteren (DAVENPORT)

Die verdickte Endportion der circulären glatten Muskulatur des Rektums bildet den inneren Analsphinkter. Er wird distal von der quergestreiften Muskulatur des äußeren Sphinkters überlappt.

Der äußere Sphinkter befindet sich normalerweise in einem Zustand tonischer Kontraktion, die durch Reflexaktivität, die über die dorsalen Wurzeln des Rückenmarks läuft, verursacht wird.

Die Rezeptoren, von denen die Afferenzen ausgehen, befinden sich im Sphinkter selbst; sie gleichen den Muskelspindeln der Skelettmuskulatur. Der proprioceptive Feedback verursacht Entladungen in den Motoneuronen der ventralen Wurzeln; eine Kontraktion des M.sphincter ani externus ist die Folge davon. Dennoch ist der äußere Sphinkter ein willkürlich beeinflussbarer Muskel.

Auch SCHUSTER et al. (1965) verweisen auf diese, für einen quergestreiften Muskel wohl einzigartige Eigenart, in einem Dauertonus zu verharren. Außerdem degeneriert der M.sphincter ani externus, im Gegensatz zu allen anderen quergestreiften Muskeln, nach einer Denervierung nicht. Der innere Sphinkter besteht aus glatter Muskulatur und ist willentlich nicht beeinflussbar; seine Funktionen sind inhaerent resp.reflexabhängig.

Es ist heute allgemein bekannt, daß eine Distension des Rektums oder des Rektosigmoids eine Relaxation des Internus bewirkt, während sich der Externus (und damit auch die Puborektalisschlinge) kontrahiert. Diese Reaktionen geben bei einer Druckregistrierung mit Hilfe der von HOLSCHNEIDER und METZLER (1974) angegebenen Methoden der elektromanometrischen Druck-

registrierung ein ganz typisches Bild. (siehe Abb. 2)

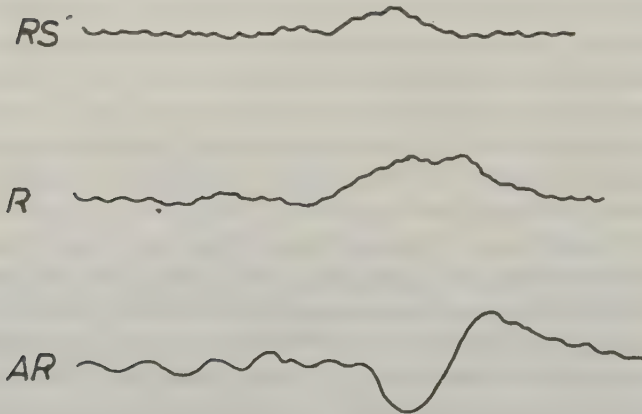


Abb. 2: Internus-Relaxation - Externus-Kontraktion
(nach HOLSCHNEIDER und METZLER)

SCHUSTER (1968) konnte überdies finden, daß jede Tätigkeit, die den intraabdominalen Druck erhöht (Sprechen, Lachen, Husten etc.) mit den elektrischen Zeichen einer erhöhten Externus-Aktivität einhergeht. Nur bei der Defäkation bewirkt eine intraabdominale Druckerhöhung keine Verstärkung der Externus-Aktivität. - Miktion bewirkt ebenfalls eine Hemmung des Externus-Tonus.

USTACH et al. (1970) konnten mit Hilfe einer Oberflächen-elektrode folgende Grundmuster der Aktivität des inneren Sphinkters ableiten:

1. einen Basisrhythmus (Basic-Electrical-Rhythm = BER) in Form von sinusoidalen Mustern (ein BER kann in der weiter oralwärts gelegenen Ringmuskulatur nicht abgeleitet werden; ein BER existiert in diesem

Bereich nur in der longitudinalen Muskellage).

2. scharfe, deutlich gekennzeichnete Erregungsmuster. Eine rektale Distension führt zu einer Internusrelaxation bei gleichzeitiger Hemmung des BER; dabei ist der Grad der Relaxation und der Hemmung des BER abhängig vom Ausmaß der rektalen Dehnung.

Diese Ergebnisse wurden von BASS et al. (1972) durch "in vitro Versuche" mit Muskelstreifen des inneren Sphinkters bestätigt.

5. Kontinenz und Defäkation

Kontinenz ist nach einer Definition von SCHÄRLI und KIESEWETTER (1970) die willentliche Kontrolle der Defäkation; sie wird erreicht durch den anorektalen Sphinktermechanismus, der fähig ist, einem ansteigenden intraabdominalen Druck standzuhalten. Eine Zone hohen Druckes ist nach Meinung der beiden Autoren der Hauptfaktor zur Aufrechterhaltung der Kontinenz. Ein Anstieg des anorektalen Widerstandes kann durch willentliche Kontraktion des Sphinkter externus und der Puborektalisschlinge erreicht werden; Sphinkter externus und Puborektalisschlinge sind somit die Hauptfaktoren für eine erhöhte anorektale Druckzone. Der Sphinkter internus hat eine gewisse, aber nicht unbedingt wesentliche Funktion für die Kontinenz (durch eine Sphinktermyotomie wird der anorektale Ruhedruck zwar etwas vermindert, die Kontinenz aber nicht in Frage gestellt).

Was die Bedeutung der Puborektalisschlinge und des Sphinkter internus angeht, so kommen HOLSCHNEIDER und METZLER (1974) zu den selben Ergebnissen. Auch STELZNER (1966) stimmt mit den oben angeführten Theorien zur anorektalen Kontinenz überein.

Allerdings ist es der Ansicht, daß dem Sphinkter internus eine nicht unwesentliche Funktion bei der Kontinenzleistung zufällt. Aber auch er weist darauf hin, daß man bei einer Sphinktermotomie den inneren Sphinkter vollständig durchtrennen kann, ohne daß daraus eine Inkontinenz resultiert. - Dies beruht allerdings auf der Anlage der Internus-Fasern; sie sind so angelegt, daß sie sich auch nach einer vollständigen Durchtrennung nicht retrahieren. Es bleibt also auch in diesem Fall ein abgeschwächter Sphinkter-Internus-Tonus bestehen.

Die Defäkation ist nach der Definition von SCHÄRLI und KIESEWETTER (1970) der bewußte Akt der Darmentleerung. Er besteht aus zwei Phasen; in der ersten Phase wird eine bestimmte Stuhlmenge unfreiwillig ins Rektum vorgeschoben und führt zu einem Stuhlentleerungsdrang. Dieser Vorgang bewirkt die zweite, die willentliche Phase der Defäkation; der anorektale Kontinenzmechanismus wird eröffnet und die Faeces entleeren sich durch den Anus.

Die oben erwähnten Autoren konnten dabei folgende Funktionen einzelner Abschnitte erkennen:

Rektosigmoid: Stimulation im Rektosigmoid ruft entweder eine lokalisierte segmentierte Welle oder eine propulsive Welle hervor. Wiederholte Stimuli verursachen meist segmentale Wellen, selten eine propulsive Welle. Die Hauptfunktion des Rektosigmoids ist die Speicherung von Stuhl und die Resorption von Flüssigkeit aus dem Darm.

Rektum: Beim Transport von Stuhl ins Rektum erfolgt eine Adaptationsreaktion, bestehend aus einem schnellen rektalen Druckanstieg und anschließendem langsamen Druckabfall (Adaptation). Dieser Adaptationsvorgang zeigt die Funktion des Rektums als Behälter;

diese Funktion ist beim Kleinkind nur wenig entwickelt und wird erst während der ersten drei Lebensjahre kräftiger.

Anorektum: Die Reaktion des Anorektums sind vielfältig. - Kleine Wellen, deren Amplitude die Amplitude der Ruhetätigkeit nicht übersteigt, verursachen keine Reaktionen. Sobald ankommende Druckwellen größer sind als der Druck, den der Sphinkterapparat in Ruhe verursacht, oder deutlicher ausgedrückt, größer als der Druck, dem sich der Sphinkterapparat entgegenzustellen vermag, erfolgt eine Kontraktion des Sphinkter externus und der Puborektalisschlinge. - Soll eine Defäkation erfolgen, so muß der Sphinkterapparat erschlaffen; dies geschieht zum Teil reflexbedingt durch die analwärts vordringenden propulsiven Wellen (Internusrelaxation), zum Teil auch willentlich (Externusrelaxation).

Auch SCHUSTER (1968) weist auf die Bedeutung des Dehnungsreizes im Rektum hin und meint, daß man vermuten könne, daß, obwohl man im Rektum keine sensiblen Nervenfasern finden könne, im Plexus myentericus dieses Bereiches dennoch afferente Fasern beginnen. SCHUSTER fand auch, daß es einen "Minimalreiz" gibt, d. h. es existiert eine minimale Dehnung des Rektums, die gerade noch in der Lage ist eine Reaktion auszulösen.

DUTHIE (1971) vermutet, daß die sensiblen Rezeptoren in der Puborektalisschlinge selbst liegen. Überdies fand er, daß im Bereich des Analkanals "Heiß" und "Kalt", ebenso aber auch "Berührung" und "Schmerz" voneinander unterschieden werden können.

VI. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Megacolon bedeutet vom pathologisch-anatomischen Standpunkt nicht mehr, als daß es sich hier um ein stark vergrößertes Colon handelt. Megacolon congenitum bedeutet demzufolge, daß es sich um ein angeborenes Leiden handelt. Pathogenetisch liegt dieser Krankheit ein Fehlen der intramuralen Ganglien zugrunde; damit verbunden kommt es zu einem Peristaltik-Stop an einer bestimmten Stelle und dadurch wiederum zu einem Kotstau und einer Dilatation oberhalb der betroffenen Stelle.

BAUMGARTEN et al. (1973) sind der Ansicht, daß das Fehlen einer extra- oder intramuralen Hemmwirkung im aganglionären Abschnitt des Hirschsprung-Darmes die Ursache der Dauerkontraktion ist.

SANDRITTER (1971) beschreibt das Krankheitsbild folgendermaßen: "Megacolon congenitum, sogenannte Hirschsprung'sche Krankheit. Angeborene Erweiterung und Verlängerung des Sigmoids und Colons bei Fehlen des Auerbach'schen- und Meißner'schen Plexus im distalen nicht erweiterten Bereich des Rektums.

EDER (1974) schreibt in seinem Lehrbuch der Pathologie: "Als Megacolon werden starke Erweiterungen des Dickdarmes bezeichnet, die durch eine mechanische Passagebehinderung zum Kotalstau (Koprostase) führen. Bei der Hirschsprung'schen Erkrankung ist die Stenose im Enddarm bei einer Hypertrophie der Muskulatur auf ein Fehlen der Ganglienzellen der intramuralen Plexus zurückzuführen (aganglionäres Segment). Bei operativer Therapie werden Rezidive nur vermieden, wenn die Absetzung im Bereich von Darmabschnitten mit normalen Ganglienzellgehalt erfolgt."

Einige Autoren weisen auf die verschiedenen Lokalisationen des aganglionären Segmentes hin.

MOKROHISKY und KEEFER (1955) beschreiben fünf röntgenologisch unterscheidbare Formen des aganglionären Segmentes:

Typ 1: Der proximale Anteil des aganglionären Segmentes kann eng, der distale relativ weit sein. Dieser Typ tritt in etwa 28 % der Megacolon-Fälle auf.

Typ 2: Das ganze aganglionäre Segment kann deutlich eng sein; dieser Typ macht etwa 48 % der Megacolon-Fälle aus.

Typ 3: Es kann ein kurzes enges Segment, das ringförmig ausgebildet ist vorhanden sein. Dieser Fall tritt in etwa 12 % der Megacolon-Fälle auf.

Typ 4: Das aganglionäre Segment kann normal dimensioniert sein, verglichen aber mit dem Colon darüber, das eine deutliche Dilatation zeigt, besteht ein signifikanter Unterschied. In etwa 10 % der Megacolon-Fälle trifft man auf diese Variation.

Typ 5: Es können zwei enge Segmente, getrennt durch ein normales Darmstück, vorkommen. Dies tritt in etwa 2 % der Fälle ein.

FRUCHTER et al. (1971) beschreiben einen Megacolon-Typ, der im Schema von Mokrohisky und Keefer nicht erwähnt wird. Sie bezeichnen diesen Typ als pseudo-stenotisches Megacolon. Im Gegensatz zu den von Mokrohisky und Keefer beschriebenen Formen ist in diesem Fall der Anorektalkanal nicht vom pathologischen Geschehen mitbetroffen. Außerdem hat in diesem Fall der Darm sowohl oralwärts wie auch aboralwärts der Stenose ungefähr das gleiche Lumen, so daß differentialdiagnostisch auch eine angeborene Stenose in Erwägung gezogen werden müßte. - Eine Aganglionie des stenotischen Anteils ist in diesem

Fall histologisch gesichert.

DUHAMEL (1958) unterscheidet beim Megacolon je nach Auftreten der ersten Symptome drei Gruppen:

Typ 1: Das Megacolon des Neugeborenen; das Krankheitsbild ist sofort nach der Geburt voll ausgeprägt.

Typ 2: Das Megacolon der Säuglinge; hier treten die ersten Symptome im Verlauf des ersten Lebensjahres auf. Es kann dabei zu schweren toxischen Zuständen kommen.

Typ 3: Die verzögerte Form des Megacolon congenitum, die sich erst im Kleinkindesalter bemerkbar macht.

Nach der Länge des aganglionären Segmentes teilt BODIAN (1960) das Megacolon congenitum ein und er unterscheidet vier Typen:

Typ 1: Kurzer aganglionärer Abschnitt, wobei die Lokalisation keine Rolle spielt. Mit einem Anteil von etwa 90 % ist diese Form die häufigste.

Typ 2: Langes enges Segment, das u. U. das ganze Colon betrifft; in etwa 10 % der Fälle trifft man auf eine derartige Ausprägung.

Typ 3: Gesunde Colonanteile unterbrechen den aganglionären Teil des Colons an einer Stelle.

Typ 4: Ganglienzellen fehlen im gesamten Colon und zum Teil auch im Dünndarm.

MODROHISKY und KEEFER meinen dazu, daß der Übergang vom dilatierten zum kontrahierten Abschnitt im allgemeinen abrupt erfolgt, er kann aber auch allmählich erfolgen, so daß eine tunnel- oder trichterförmige Zone entsteht.

VII. PATHOLOGISCHE HISTOLOGIE

Aus pathologisch-histologischer Sicht ist das Megacolon congenitum durch eine Aganglionose im Bereich des engen Segmentes gekennzeichnet.

Die Kenntnis von der Aganglionose als Ursache der Hirschsprung'schen Krankheit verdanken wir den Arbeiten von DALLA VALLE (1920, 1924).

Die Aganglionose betrifft beide Plexus, also den Plexus myentericus Auerbach und den Plexus submucosus Meißner; sie kann bis weit ins Colon hinaufreichen.

MORGER und MEIER-RUGE (1968) meinen, daß es sich um eine totale Aplasie des intramuralen Parasympathicus handelt.

Nach HÜTHER (1954) ist das Megacolon charakterisiert durch:

1. Das Fehlen der Ganglienzellen des Auerbach'schen und des Meißner'schen Plexus.
2. Das Vorkommen von großen, meist parallelfaserigen, marklosen Nervenbündeln zwischen den Muskelschichten und in der Submucosa.
3. Das Fehlen des Terminalreticulums im Bereich der intramuralen Ganglien. Der Autor ist weiterhin der Ansicht, daß es zu einer neuromartigen Wucherung der von außen an der Darm herantretenden Nerven kommt.

MORGER und MEIER-RUGE (1968) stellten von Darmresektaten der an M.Hirschsprung erkrankten Patienten schmale Streifen her, die einen Überblick über die gesamte Länge des Resektats erlaubten. Sie drehten die Streifen spiralg auf und zwar so, daß das untere Ende des Resektats im Zentrum der Spirale lag. Auf diese Weise ließ sich eine sichere

Aussage über die Länge des aganglionären Segmentes treffen. Histologisch fand sich im distalen engen Abschnitt das bekannte Bild einer totalen Aganglionose. Mit Hilfe der enzymhistochemischen Untersuchung auf Acetylcholinesterase ließ sich darüber hinaus eine Charakterisierung des extramuralen Parasympathicus treffen. - Im spastischen aganglionären Segment fand sich eine excessiv gesteigerte Aktivität der Acetylcholinesterase, die eine Darstellung des extramuralen Parasympathicus bis in die letzten Endverzweigungen ermöglichte. In den oberen Abschnitten des Resektats, in denen die Plexus intakt waren, fand sich dagegen nur eine sehr geringe Acetylcholinesteraseaktivität der extramuralen parasympathischen Fasern. Die Autoren folgern, daß eine stark gesteigerte Aktivität des extramuralen Parasympathicus eines der Charakteristika zur Diagnose eines Megacolon congenitum sein muß.

BAUMGARTEN et al. (1973) untersuchten Colon und Sphinkter ani internus des Menschen und des Affen und verglichen diese Nervenfasern mit Nervelementen aus verschiedenen Abschnitten dreier Hirschsprung-Därme und stellten dabei fest: Der aganglionäre Abschnitt des Hirschsprung-Darmes empfängt ebenso wie der M.sphincter ani internus vorwiegend große Nervenkel vom peripheren Typ; sie fallen durch ihren Reichtum an markhaltigen Nervenfasern auf. - Nackte Axone adrenerger oder cholinerges Neuronen nehmen im Hirschsprung-Darm Verbindung auf mit den Muskelzellen des aganglionären Abschnittes. Im aganglionären Bereich kann man keine Fortsätze der intramuralen Neurone feststellen. - Im Abschnitt, der den Übergang zum hypertrophierten Darmabschnitt darstellt, finden sich abnorme Nerven-

Bündel mit hypertrophiertem Perineurium und massenhaft Kollagenfibrillen. In diesen Bündeln kommen Schwannzeleinheiten vor, die mono- oder oligoaxonale sind. Die Ultrastruktur des Gliagewebes erinnert an unreife undifferenzierte Schwann-Zellen. Dies wird als ein Zeichen einer vergeblichen Regeneration der intramuralen Perikaryen bewertet. Sowohl im gesunden Sphinkter internus als auch im aganglionären Abschnitt des Hirschsprung-Darmes ist der Noradrenalinhalt etwa gleich groß, verglichen aber mit den betreffenden Abschnitten eines gesunden Darmes ist er mehr als zweimal so hoch.

Nach MEIER-RUGE (1972) sind folgende Tatsachen charakteristisch für das Vorliegen eines M.Hirschsprung:

1. Aganglionose, sowohl des Plexus myentericus als auch des Plexus submucosus.
2. Steigerung der Acetylcholinesterase in den parasympathischen Nervenfasern des extramuralen Parasympathicus von Ringmuskulatur, Muscularis mucosae und Lamina propria mucosae.
3. Catecholaminreicher, hyperplastischer (extramuraler) Parasympathicus der Ringmuskulatur.

Der Autor ist der Ansicht, daß die Diagnose eines M.Hirschsprung mit Hilfe der Enzymhistochemie bedeutend weniger Erfahrung erfordert als mit Hilfe der klassischen Histologie.

Die enzymhistochemischen Veränderungen sind heute in der Tat ein wichtiges Charakteristikum bei der Diagnosestellung eines Megacolon congenitum und sie werden durchaus im Rahmen der Routinediagnostik zur Sicherung der Diagnose dieser Erkrankung angewendet.

VIII. PATHOPHYSIOLOGIE

Um das Phänomen der spastischen Kontraktion eines Darmsegmentes beim M.Hirschsprung zu verstehen, ist es notwendig, sich noch einmal folgende Grundgedanken in Erinnerung zu bringen:

Durch koordinierte Kontraktionen der Ring- und der Längsmuskulatur des Darmes, die durch das Zusammenspiel des extra- und des intramuralen Parasympathicus bewerkstelligt werden, werden die Faeces durch den Darm getrieben.

Fehlen nun, wie beim Megacolon congenitum, die Ganglienzellen des intramuralen Parasympathicus (Plexus submucosus und -myentericus), so läßt sich denken, daß dies eine Störung der physiologischen Bewegungsabläufe nach sich zieht. Die Folge dieser Störung ist eine Stenose im aganglionären Segment.

DAVENPORT (1971) ist der Ansicht, daß die Stenose aufgrund folgender Mechanismen zustande kommt:

Obwohl überreichlich Nervenfasern vorhanden sind, und zwar wahrscheinlich Endigungen praeganglionärer parasympathischer Fasern, fehlen die Ganglienzellen des Plexus myentericus. Das Fehlen der postganglionären Fasern bewirkt, daß die glatte Muskulatur übermäßig empfindlich gegenüber Acetylcholin wird, das die praeganglionären Fasern freisetzen. Werden diese Fasern nun aktiviert (z. B. bei der Defäkation), so resultiert daraus ein Spasmus anstatt koordinierter Bewegung.

MORGER und MEIER-RUGE (1968) erklären, daß der spastische Darm eine totale Aplasie des intramuralen Parasympathicus bei gleichzeitiger Hyperplasie des extramuralen Parasympathicus zeigt (intramuraler Parasympathicus = Pl.myentericus und -submucosus).

Die Spastizität des engen Segmentes kommt durch eine permanente, infolge Ganglienzell-Aplasie uneingeschränkte Acetylcholin-Ausschüttung des die Ringmuskulatur innervierenden extramuralen Parasympathicus zustande. Dies gleicht einer Dauererregung und führt zur Kontraktion. Auf der anderen Seite bewirkt die excessive Acetylcholin-Ausschüttung eine Aktivierung der Acetylcholinesterase. Histochemische Diagnose des Megacolon congenitum!) - Die totale Aplasie der intramuralen Plexus macht auch eine Druckrezeption von Seiten der Darmwand unmöglich; dadurch bleibt auch eine Kontraktion der Längsmuskulatur aus, was einer aktiven Dilatation entspräche. BAUMGARTEN et al. (1973) schlossen sich dieser Entstehungstheorie des Megacolon congenitum im wesentlichen an.

Die u. a. auch von BENNET et al. (1968) und ebenso von EHRENPREIS et al. (1968) festgestellte Tatsache, daß die sympathischen Nervenfasern im aganglionären Segment stark vermehrt sind, beweist, daß der Spasmus nicht durch ein Fehlen der sympathischen Hemmervation verursacht wird. - Zwar kann der Sympathicus eine hemmende Wirkung auf die Darmmotilität ausüben, aber allerdings nur, wenn in den intramuralen Plexus Aktivität herrscht; in diesem Fall vermag er die Aktivität in den Plexus zu modifizieren. Im Fall der Aganglionie aber reagiert freigesetztes Acetylcholin direkt mit der glatten Muskelzelle.

FISHER und SWENSON (1960) stellten fest, daß im aganglionären Segment schwache und wirkungslose, häufige Kontraktionen vorkommen, die in keinerlei Beziehung zur normalen Peristaltik stehen. Es traten auch keine propulsiven Wellen auf.

HOWARD und NIXON (1968) stellten ebenfalls eine unkoordinierte Motilität im Hirschsprung-Darm fest. Darüberhinaus konnten sie feststellen, daß beim Megacolon congenitum eine Rektumdistension keine Internusrelaxation bewirkt.

SCHÄRLI und KIESEWETTER (1970) fanden, daß beim Megacolon congenitum weder eine Adaptationsreaktion, noch propulsive Wellen auftreten. Auf Stimulation treten typischerweise plurisegmentale Wellen auf; d. h. Anorektum, Rektosigmoid, Rektum und innerer Sphinkter kontrahieren sich gleichzeitig (Mass-Constrictions). Als Antwort auf einen Dehnungsreiz kontrahiert sich der innere Sphinkter anstatt sich zu relaxieren, wie das beim Gesunden der Fall ist.

SCHÄRLI (1972) vertritt die Auffassung, daß die Motilität des aganglionären Segmentes sich vom normalen ganglionären Colon durch das Fehlen einer segmental unterschiedlichen Ruheaktivität, durch die Abwesenheit propulsiver und adaptativer Tätigkeit und durch das Vorkommen eines pathologisch kontraktiven Internus-Reflexes unterscheidet. Die sensible und die willkürliche Innervation ist erhalten.

Experimentelle Befunde. Bereits 1961 beschrieben HUKUHARA et al. eine selektive Ganglienzerstörung der intramuralen Plexus durch Perfusion mit Tyrodelösung. Auf diese Weise erzielten sie eine schwere Anämie in einem bestimmten Darmabschnitt. Diese Methode verlangte aber, daß man den betreffenden Darmabschnitt mindestens vier Stunden lang perfundierte, um das gewünschte Ergebnis zu erhalten. Durch die langedauernde Perfusion kam es aber häufig zu einer Thrombophlebitis, die die Versuche sehr erschwerte. Um gleichmäßigere Ergebnisse zu erhalten und um auch die nervösen Elemente spezifischer zu zerstören,

verwendeten OKAMOTO et al. (1967) Quecksilberchlorid-Lösung; dadurch konnten sie einerseits die benötigte Perfusionszeit auf eine Stunde reduzieren und zum anderen hat Quecksilberchlorid eine hohe Affinität zu nervalen Strukturen. - Die Autoren experimentierten mit Hunden, bei denen sie die Art. mesenterica inferior zunächst mit Tyrode Lösung perfundierten, um das Blut auszuwaschen, anschließend perfundierten sie mit Quecksilberchlorid-Lösung. - Kurz nach der Operation zeigten die Hunde abwechselnd Verstopfung und Durchfälle. Bei der Kontrastmitteldarstellung fand man dort wo die Perfusion vorgenommen wurde eine Verengung, während der proximal davon gelegene Teil eine Dilatation von unterschiedlichem Ausmaß zeigte. Das Schleimhautrelief im engen Segment war normal ausgebildet. Wurde das Kontrastmittel unter hohem Druck retrograd in das Colon eingespritzt, so wurde das ganze Colon einschließlich des engen Segmentes aufgedehnt; nachdem das Kontrastmittel wieder abgelassen wurde, zeigte sich an der gleichen Stelle wieder die Stenose. Dies macht deutlich, daß es sich hier um eine funktionelle und nicht um eine organische Stenose handelt. - Autoptisch ergab sich später, daß der gesamte Plexus myentericus zerstört worden war; andere Substrate, wie z. B. die Schleimhaut oder der Muskelmantel, waren nicht in Mitleidenschaft gezogen und völlig intakt. Dies beweist, daß die Stenose allein aufgrund der Degeneration des intramuralen Parasympathicus entstanden war.

Ein anderer interessanter Befund ergab sich aus den elektromyographischen Untersuchungen von WOOD (1973); er untersuchte die Aktionspotentiale im Dickdarm von gesunden Mäusen und ihren "Megacolon-Geschwistern"

und er stellte dabei fest:

Der hauptsächliche Unterschied zwischen den normalen Mäusen und ihren kranken Geschwistern war eine zunehmende Häufung von Entladungen von Aktionspotentialen, die mit unkoordinierten phasischen Kontraktionen gekoppelt waren. Diese unkoordinierten Kontraktionen waren den tonischen Kontraktionen des aganglionären Segments aufgelagert. - Das erweiterte Colon der erkrankten Maus und der gesamte übrige normale Darm zeigten Entladungen von Aktionspotentialen, die den peristaltischen Wellen der Ringmuskulatur angehörten. Eine koordinierte Kontraktion der Längsmuskulatur, die der Aktivierung der Ringmuskulatur im Verlauf einer propulsiven Welle vorausging, war jedoch nur im gesunden Darm festzustellen. - Nach Meinung des Autors basieren die Symptome des Megacolon congenitum somit auf einem Fehlen der spontan aktiven, hemmenden Neurone der Darmplexus im distalen "Hirschsprung-Segment". Weiterhin interessant erscheint die Tatsache, daß die Aganglionie resp. Hypoganglionie der "Hirschsprung-Mäuse" durch ein rezessives Gen vererbt wurde.

IX. KLINIK

1. Diagnostik

Klinische Symptomatik. Die Diagnose eines Megacolon congenitum stellt eine Herausforderung an den Pae-diater oder Kinderchirurgen dar; die Krankheit bietet Symptome, die leicht als mechanische Obstruktion oder auch als schwere, behandlungsresistente Diarrhoe mißgedeutet werden könne.

Die Obstipation ist ein ganz typisches, wenn auch sehr uncharakteristisches Symptom dieser Erkrankung. SWENSON und FISCHER (1959) berichten, daß mehr als 2/3 der Megacolon-Patienten schwer obstipiert sind, und sie verweisen gleichzeitig darauf, daß eine Obstipation von Geburt an immer auch als Hinweis für eine Dünndarmatresie gewertet werden muß.

Die aufgestauten Kotmassen führen zu dem sogenannten Gersung'schen Klebephänomen; drückt man in das Abdomen, so bleibt eine Delle bestehen (GROB 1957). Bei manchen Kindern kann man die Peristaltik der hypertrophierten Darmabschnitte durch die Bauchdecken hindurch sehen (AXELROD 1955).

HOFFMANN und REHBEIN (1966) weisen vor allem auf das Erbrechen hin, das sie bei 98 % ihrer Patienten sahen, weiter auf den fehlenden Mekoniumabgang bei 45 %. Meteorismus und Darmsteifungen traten bei allen ihren Patienten auf.

JEWETT et al. fanden, daß man die Megacolon-Patienten von der klinischen Symptomatik her in drei Gruppen einteilen kann. Diese Einteilung basiert auf dem Alter, in dem eine derart akute Symptomatik auftrat, daß eine Klinikeinweisung notwendig wurde. In den einzelnen Gruppen traten folgende Symptome auf:

Gruppe I (bis zu 6 Tage alt): Bei Patienten dieser Gruppe imponierte die Krankheit als intestinale Obstruktion.

Gruppe II (1 Woche bis 3 Monate alt): In dieser Gruppe imponierte die Erkrankung unter dem Bild einer Septikämie, einer Peritonitis, einer ulzierenden Colitis oder einer intermittierenden Obstipation.

Gruppe III (3 - 6 Monate alt): In dieser Gruppe zeigte sich die Krankheit klinisch unter dem Bild eines Malabsorptionssyndroms.

SWENSON et al. (1973) stellten in einer Analyse von 501 Patienten fest:

Bei 94 % der Megacolon-Patienten erfolgte der Mekoniumabgang erst nach 24 Stunden oder später,

93 % wiesen eine Obstipation auf,

87 % zeigten Meteorismus und Blähungen,

64 % hatten starkes Erbrechen,

26 % hatten Diarrhoen und

1,6 % wiesen eine Darmperforation auf.

Röntgen. Nach SWENSON (1954) soll das enge Segment beim Megacolon in 80 % der Fälle darstellbar sein. WOLFF (1959) macht beim Verdacht auf ein Megacolon congenitum zunächst eine Abdomen-Leeraufnahme. Beim Megacolon congenitum erwartet er das Bild eines tiefen Verschlusses mit überblähten Darmschlingen. Eine verdächtige Abdomen-Leeraufnahme ist eine Indikation zur Kontrastmitteldarstellung.

Die Einteilung des Megacolons aufgrund des Röntgenbefundes nach MOKROHISKY und KEEFER (1955) wurde bereits erwähnt.

EHRENPREIS (1970) stellte fest, daß die charakteristische Dilatation mit Lumensprung frühestens etwa ab dem 18. Lebenstag festgestellt werden kann; sie

kann sich aber auch erst nach ungefähr 4 Monaten zeigen.

KELLNER et al. (1974) verwiesen ebenfalls auf die Tatsache, daß ein röntgenologischer Nachweis eines Lumensprunges erst nach einigen Wochen gelingt, wenn die gesteigerte Darmperistaltik zu einer praestenotischen Ausweitung des Darmes führt.

WILLICH (1972) ist der Ansicht, daß die Ergiebigkeit einer Kontrastmitteldarstellung in den ersten Lebenswochen gering ist, die Gefahr einer iatrogenen Darmperforation jedoch groß. In der Folgezeit wächst die Chance, das enge Segment darstellen zu können; ab der 4. Lebenswoche läßt sich die Diagnose im allgemeinen stellen.

BERDON und BAKER (1965) sind der Ansicht, daß eine röntgenologische Darstellung des Lumensprunges erst nach etwa 9 - 12 Monaten gelingen kann.

Histologie. Auf die Grundlagen der pathologischen Histologie wurde bereits eingegangen (Pathologische Histologie S. 35). Auch auf die Methode der enzymhistochemischen Diagnostik zur Bestimmung des aganglionären Segmentes wurde dabei bereits hingewiesen.

Mit Hilfe der Saugbiopsie nach DOBBINS (1965) läßt sich einfach und gefahrlos Material zur enzymhistochemischen Untersuchung gewinnen. Die Sonde kann dabei ohne Narkose beliebig weit ins Colon hinaufgeschoben werden, um Material zu entnehmen; die Lage der Sonde kann einfach mit Hilfe eines Bildwandlers kontrolliert werden. Mit dieser Methode läßt sich die aufwendigere und gefährlichere Probeexcision vermeiden.

Aufgrund der von ALDRIDGE und CAMPBELL festgestellten hypoganglionären Zone sollte eine Probebiopsie jedoch immer 2 - 3 cm oberhalb der Mucocutanlinie

vorgenommen werden, um kein falsch positives Ergebnis zu erhalten.

MORGER (1972) berichtet von guten Erfolgen und leichter Anwendbarkeit der enzymhistochemischen Diagnostik im klinischen Betrieb.

KELLNER et al. weisen allerdings darauf hin, daß sich diese Methode in technisch-organisatorischer Hinsicht sehr schwierig gestaltet; das Material muß schockgefroren werden und ist nur relativ kurze Zeit haltbar, die Bestimmung der Acetylcholinesterase setzt aufwendige Laboratorien voraus und außerdem bergen Schleimhautödeme (z. B. nach Röntgenkontrasteinläufen oder bei bestehender Retentionscolitis) die Gefahr in sich, daß der zur Diagnostik notwendige Plexus submucosus nicht miterfaßt wird.

Elektromanometrie. Grundlage der elektromanometrischen Diagnostik ist die Kenntnis der Physiologie resp. Pathophysiologie der Darmmotorik. Darauf wurde in den entsprechenden Kapiteln bereits eingegangen. GARTNER führte bereits 1932 Druckmessungen zum Studium der Physiologie der Darmmotorik durch.

1948 untersuchte SARNOFF mit Hilfe dieser Methode die Pathophysiologie verschiedener Darmstörungen. Ebenfalls 1948 führten SWENSON et al. mit Hilfe dieser Methode Untersuchungen zur Pathophysiologie des Morbus Hirschsprung durch. Sie fanden dabei eine verminderte Überleitung der Aktivität ins enge Segment.

HIATT (1958) prägte den Ausdruck "Mass-Constrictions" und meinte damit jene typischerweise beim Megacolon congenitum auftretenden irregulären multisegmentalen Kontraktionen.

Vor allem SCHUSTER befaßte sich ausgiebig mit manometrischen Untersuchungen der Darmmotilität.

HOWARD und NIXON (1968) konstruierten ein Miniaturballonsonde zur intraluminalen Druckmessung.

Auch SCHÄRLI (1972) befaßte sich ausgiebig mit der Elektromanometrie und ihrer klinischen Anwendung. An unserer Klinik verfügen wir über eine große Erfahrung mit der klinischen Anwendung der Elektromanometrie (HOLSCHNEIDER 1974).

Die Elektromanometrie ist heute ein allgemein anerkanntes diagnostisches Hilfsmittel und gehört auch in der Zwischenzeit zur Routinediagnostik des Megacolon congenitum.

2. Operationsmethoden (nach HECKER et al. 1970)

Es soll hier nur auf die an unserer Klinik angewandten Operationstechniken eingegangen werden.

Methode nach State-Rehbein. Das Abdomen wird durch eine untere mediane Laparatomie eröffnet; es wird dann das sogenannte enge Segment identifiziert. - Enges Segment und das oral liegende dilatierte Colon werden bis zu dem Punkt reseziert, wo der Darm wieder ein normales Kaliber besitzt. - Der Darm wird in dem Ausmaß skelettirt, wie man ihn zu resezieren beabsichtigt. Wird beim Skelettieren der Übergang vom Sigma zum Rektum erreicht, so wird das Beckenperitoneum circulär eröffnet und das Rektum bis etwa 4 - 5 cm oberhalb des Anus mobilisiert. Dabei ist sorgfältig darauf zu achten, daß die Ureteren nicht verletzt werden. - Nun wird oberhalb der beabsichtigten Resektionslinie eine Darmklemme angelegt und das Rektum durchtrennt. Im Bereich der oralen Resektionslinie werden zu- und abführender Schenkel mit je einer Klemme gefaßt und dann zwischen

beiden Klemmen durchtrennt. Die Anastomose kommt retroperitoneal zu liegen, indem man das vorher abgelöste Peritoneum mit dem zuführenden Colon verbindet. Die Wunde wird schichtweise verschlossen. Es ist wichtig, vor oder nach der Operation eine kräftige Sphinkterdehnung durchzuführen.

Methode nach Duhamel-Grob. Eröffnung der Bauchhöhle wie vorher. - Das linke Colon wird entsprechend der beabsichtigten Resektion bis in die Nähe der Douglas-Falte mobilisiert. Weiterhin wird die dorsale Portion des Rektums bis heran an den M.levator ani mobilisiert. 1 - 2 Querfinger oberhalb der Douglas-Falte wird das Rektum quer durchtrennt und verschlossen. - Nach einer kräftigen Sphinkterdehnung wird nun das Rektum oberhalb der Levatormuskulatur in seiner dorsalen Wand incidiert. Mit Hilfe einer von kaudal eingeführten Kornzange wird nun das mobilisierte Colon nach kaudal durchgezogen. Die Hinterwand wird oberhalb der Incision mit der Rektumhinterwand vernäht; die Vorderwand wird folgendermaßen vereinigt: 2 Klemmen werden so angelegt, daß sie Hinterwand der Rektaltasche und Vorderwand des Colons fassen und sich gleichzeitig im Scheitelpunkt der geplanten Anastomose treffen. Die Klemmen fallen nach etwa 1 Woche von selbst ab, vorher ist es durch Verklebung zur Anastomosierung gekommen.

Methode nach Soave. Laparatomie wie vorher. - Im Bereich des Rektosigmoids, etwa 8 - 10 cm oberhalb seines Eintrittes ins Becken, wird der seromuskuläre Mantel des Rektosigmoids incidiert. Die Mucosa wird in ihrer ganzen Circumferenz abpräpariert. Diese Ablösung des Mucosaschlauches wird bis hinunter zum Anus fortgesetzt. - Nun wird von perineal her die Haut-Schleimhautgrenze circular incidiert. Die

Schleimhaut wird also auch von perineal her vom seromuskulären Mantel abpräpariert, und zwar bis in den Bereich, wo sie schon von abdominal her abpräpariert worden ist. - Der freipräparierte Mucosaschlauch (Rektum und Rektosigmoid) kann nun nach unten durchgezogen werden; anschließend wird das normale proximale mobilisierte Colon durch die stehengebliebene seromuskuläre Manschette nach kaudal durchgezogen. Das distale Ende des durchgezogenen Colons wird vor die Analöffnung verlagert und mit ein paar Nähten verankert. Nach etwa 2 Wochen, wenn die Colonserosa mit dem seromuskulären Mantel verklebt ist, wird der überstehende Darmenteil abgetragen.

Sphinkter-Myotomie. Lagerung in Steinschnittlage. Das Rektum wird im Spekulum eingestellt, dann wird an der Haut-Schleimhautgrenze bei 6 Uhr eine etwa 3 cm lange Incision durchgeführt. In einer Ausdehnung von etwa 5 - 6 cm wird die Schleimhaut teils stumpf teils mit der Schere von der Muskulatur abpräpariert. Darauf wird aus dem Musculus sphincter ani int. ein 1 cm breites und 4 - 6 cm langes Segment entnommen.

B. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

I. METHODIK UND KRANKENGUT

Bei unseren Untersuchungen wollten wir mit Hilfe der Elektromanometrie Aussagen über das postoperative Kontinenzverhalten der wegen eines Megacolon congenitum operierten Kinder treffen.

Daher sollten nach Möglichkeit prae- und postoperative elektromanometrische Untersuchungsergebnisse miteinander verglichen werden. Die Patienten wurden auch klinisch-anamnestisch untersucht; soweit ihr Alter dies zuließ, interessierte uns Kontinenzverhalten, Defäkationsverhalten, Sensibilität im Anorektalbereich u. a..

Teilweise wurden im Rahmen der Nachuntersuchung auch Defäkogramme (Röntgenologische Aufzeichnungen des Defäkationsvorganges) angefertigt.¹⁾

Ergebnisse der klinisch-anamnestischen, der röntgenologischen und der elektromanometrischen Untersuchungen verglichen wir und versuchten Korrelate zwischen den klinischen Erscheinungen und den elektromanometrischen Parametern zu finden.

Da unsere Patienten operationstechnisch verschieden therapiert worden waren (Methode nach State-Rehbein, Duhamel-Grob, Soave-Boley und Myotomie), interessierte uns natürlich, ob den genannten Operationsmethoden vielleicht spezifische Mängel anhafteten.

1) Herrn Dr. med. H. Fendel danke ich für die freundliche Unterstützung.

1. Methodik

Die elektromanometrische Untersuchung wurde mit drei Polyvinyl-Kathetern mit einem Durchmesser von 5 resp. 8 Charrière und einer Länge von ca. 90 cm durchgeführt; am Ende besaßen sie jeweils zwei Öffnungen. Als Druckumwandler verwendeten wir sog. Statham-Elemente.

Die elektrische Druckschreibung erfolgte mit einem Physio-Polygraph-Varioscript 1-222-12-fach-Schreiber der Firma Schwarzer.

Ein weiterer Polyvinyl-Katheter diente der Stimulation rektosigmoidaler und rektaler Aktivitäten durch Injektion von Luft resp. Wasser.

Ein Ballon-Katheter (Rüsch-Ballon-Katheter Nr. 7) diente der Nachahmung eines Bolus-Effektes im Rektum und zur Induktion anorektaler Reflexmechanismen. Die wassergefüllten Sonden wurden unter digitaler Kontrolle eingeführt; der Patient lag während der ganzen Zeit der Untersuchung auf dem Rücken.

Rektosigmoidale und rektale Sonde wurden mit Hilfe eines Darmrohres eingeführt, das dann wieder über die Katheter zurückgezogen wurde.

Die Meßsonden wurden je nach Alter des Patienten etwa in folgenden Höhen plziert:

Rektosigmoidal-Katheter	15 - 25 cm über der Haut-Schleimhautgrenze
Rektal-Katheter	5 - 7 cm über der Haut-Schleimhautgrenze
Anorektal-Katheter	2 cm über der Haut-Schleimhautgrenze

Unruhige Kinder wurden mit Mogadan^R-Tropfen sediert; vergleichende Untersuchungen von HOLSCHNEIDER und METZLER, die mit derselben Versuchsanord-

nung durchgeführt wurden, haben gezeigt, daß Sedativa praktisch keinen Einfluß auf das Untersuchungsergebnis ausüben.

In der der Untersuchung vorausgehenden Nacht erhielten die Patienten zur Darmreinigung X-Prep^R.

Folgendes Untersuchungsprogramm wurde prae- wie auch postoperativ durchgeführt:

1. Darstellung des anorektalen Druckprofiles durch langsames Zurückziehen des im Anorektum liegenden druckregistrierenden Katheters.
2. Wiedereinführen des Anorektalkatheters und Beobachtung der spontanen Ruheaktivität.
3. Rektum-Distension mit Hilfe des Ballon-Katheters.
4. Stimulierung des Rektosigmoids oder Rektums durch Injektion von Luft resp. Wasser.
5. Bestimmung des kritischen Volumens, d. i. jene Menge Wasser, die injiziert werden mußte, um eine Defäkation zu induzieren.
6. Nochmalige Darstellung des anorektalen Druckprofiles.

2. Krankengut

Die praeoperativen klinisch-anamnestischen Daten, die zur Diagnose eines Megacolon congenitum führten, haben wir von 43 Patienten, die in den letzten 10 Jahren an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München operiert worden waren, ausgewertet.

Praeoperative elektromanometrische Untersuchungen konnten wir bei 21 Patienten durchführen.

Derzeit können wir noch 43 Kinder aus unserem Patientengut überblicken.

11 Kinder, die wir nachuntersuchten, waren noch zu

klein, um Aussagen über Defäkationsverhalten, Kontinenz, Sensibilität u. ä. machen zu können. Wir konnten eine klinisch-anamnestische Nachuntersuchung daher nur bei 32 Kindern durchführen. 3 Kinder konnten nur klinisch-anamnestisch nachuntersucht werden.

Eine elektromanometrische Nachuntersuchung konnten wir bei 40 Kindern durchführen.

Bei 20 Patienten wurden im Rahmen der Nachuntersuchung auch Defäkogramme angefertigt.

Die Kinder wurden nach der Technik verschiedener Autoren operiert:

Es wurden 20 Kinder nach der Methode Soave-Boley operiert, bei 15 Kindern wurde eine anteriore Resektion nach State-Rehbein vorgenommen, 2 Kinder wurden nach Duhamel-Grob operiert und in 3 Fällen wurde als operative Therapie nur eine Myotomie vorgenommen. (siehe Tabelle 1)

Operationstechnik	Anzahl n
Gesamtzahl	n = 40
Soave-Boley	n = 20
State-Rehbein	n = 15
Duhamel-Grob	n = 2
einf. Myotomie	n = 3

Tab. 1: Verteilung der Operationstechniken

Die Patienten wurden in verschiedenem Alter operiert. Das jüngste Kind war zur Zeit des endgültigen Eingriffes 2 Monate alt, das älteste war bereits 14 Jahre; es muß hier ergänzend hinzugefügt werden, daß in einigen Fällen später doch noch ein weiterer Eingriff vorgenommen werden mußte. Dies war beispielsweise der Fall, wenn eine Sphinktermiotomie als ein-

zige und endgültig: Therapie geplant war (als Therapie beim Megacolon mit ultrakurzem Segment), sich aber als nicht ausreichend erwies und deshalb dann doch ein Durchzug oder eine anteriore Resektion ausgeführt werden mußte. Dieses Vorgehen nach einer Myotomie war bei 3 Kindern notwendig. Bei 10 Kindern mußte nach einem Durchzug resp. nach einer Resektion wegen einer weiterhin bestehenden Obstipation eine Myotomie durchgeführt werden (genaueres siehe unter "Postoperative Komplikationen"). In diesen Fällen gilt als Operationsalter das Alter, in dem das Kind das erste mal operiert wurde (Ausnahme: Anlegen eines Anus praeter). Bei 9 Kindern war eine endgültige Operation zunächst nicht möglich, daher wurde erst ein Anus praeter angelegt, um die Operation zu einem späteren Zeitpunkt unter bestmöglichen Bedingungen durchführen zu können.

Insgesamt ließen sich die Patienten nach dem Operationsalter in folgende Altersgruppen einteilen:

Gruppe I (0 - 2 Mon.): In dieser Gruppe wurden 3 Kinder im Alter von 2 Monaten operiert.

Gruppe II (3 - 6 Mon.): Hier wurde 2 mal im Alter von 3 Monaten, 4 mal im Alter von 4 Monaten und 4 mal im Alter von 6 Monaten operiert.

Gruppe III (7 - 12 Mon.): In dieser Gruppe wurden 1 Kind im Alter von 7 Monaten, 3 Kinder im Alter von 8 Monaten, 1 Kind im Alter von 9 Monaten und 4 Kinder im Alter von 12 Monaten operiert.

Gruppe IV (13 - 24 Mon.): Es wurde 3 mal im Alter von 18 Monaten und 4 mal im Alter von 24 Monaten operiert.

Gruppe V (25 Mon. - 6 Jahre): 3 Kinder wurden im Alter von 3 Jahren, 1 Kind im Alter von 4 Jahren und 5 Kinder im Alter von 6 Jahren operiert.

Gruppe VI (älter als 6 Jahre): Dabei wurden 1 Kind im Alter von 7 Jahren, 1 Kind im Alter von 8 Jahren, 2 Kinder im Alter von 10 Jahren und 1 Kind im Alter von 14 Jahren operiert.

Abbildung 3 zeigt eine graphische Darstellung der Verteilung der Patienten auf die einzelnen Altersgruppen, in denen sie operiert wurden.

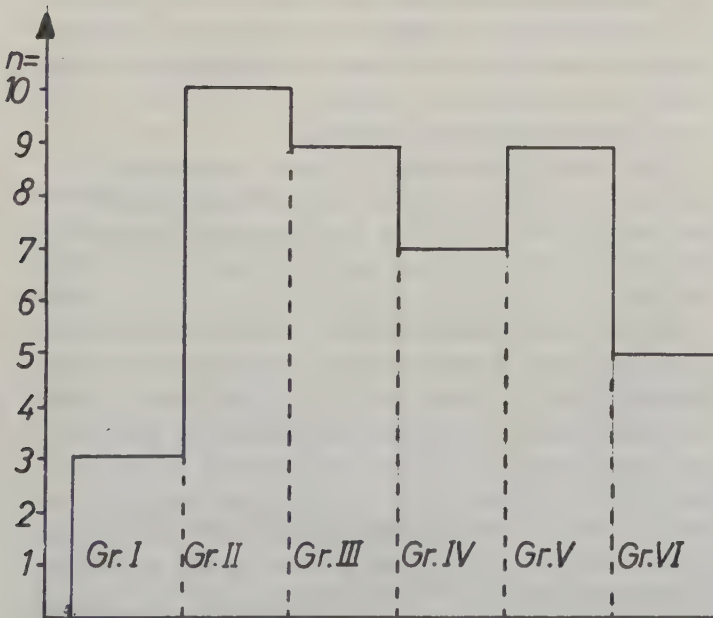


Abb. 3: Verteilung der Operationsalter.

II. PRAEOPERATIVE UNTERSUCHUNGEN

1. Anamnestische Daten

Bei 47 Patienten sind uns die klinisch-anamnestischen Daten bekannt, die zur Diagnose eines Megacolon congenitum führten.

Die Symptome, die zur Diagnose führten, konnten bei genauer Befragung der Eltern bis in die Zeit unmittelbar nach der Geburt oder der ersten Lebensmonate zurückgeführt werden. Praktisch bei allen Kindern, wenn auch mehr oder minder ausgeprägt, bestand eine Symptomatik, die auf eine Störung im Bereich des Darmtraktes hinwies.

"Ja mit dem Stuhlgang hat es noch nie so richtig geklappt, aber dann ist es ganz schlimm geworden und deshalb sind wir dann auch zum Arzt gegangen", so oder so ähnlich waren die Antworten der meisten Eltern.

Eine gewisse Symptomatik schon in den ersten Lebenstagen oder Wochen bestand praktisch bei allen Kindern; bei 9 Kindern war es ein hochdramatischer Verlauf, so daß sie gleich in den ersten Lebenstagen oder sogar unmittelbar nach Geburt an die hiesige Klinik verlegt werden mußten, bei anderen verschlechterte sich die Situation allmählich, bei einigen anderen wiederum bestand lediglich eine chronische Obstipation, die die Eltern dann doch bewog, einen Arzt aufzusuchen.

Die Beschwerden der Kinder verteilten sich wie folgt:

Bei 32 Kindern kam es zu einem verspäteten oder gar keinem Mekoniumabgang,
bei 16 Kindern kam es zu schwerem Erbrechen,

bei 10 Kindern kam es zu einem Subileus oder Ileus, bei 29 Kindern bestand eine chronische Obstipation. Vor allem bei den Kindern, die erst in einem späteren Lebensalter in die Klinik kamen, bestand die Hauptsymptomatik in einer chronischen Obstipation. Es bleibt noch zu erwähnen, daß bei vielen Kindern natürlich mehrere Symptome nebeneinander bestanden. Ein fehlender Mekoniumabgang gepaart mit Erbrechen, Ileus oder Subileus oder einer anschließenden chronischen Obstipation sollte nach unserer Meinung immer an ein Megacolon congenitum denken lassen. Tabelle 2 zeigt eine Übersicht über die Verteilung der Erstsymptome.

Symptome	Anzahl n
Gesamtzahl	n = 43
kein oder verspäteter Mekoniumabgang	n = 32
Erbrechen	n = 16
Ileus oder Subileus	n = 10
chron. Obstipation	n = 29

Tab. 2: Verteilung der Erstsymptome

2. Röntgenologische Untersuchung

Bei 31 der Patienten wurden praeoperativ Röntgenaufnahmen angefertigt.

In 25 Fällen konnte ein Lumensprung oder ein enges Segment als röntgenologisches Korrelat eines Megacolon congenitum festgestellt werden; dabei ist zu erwähnen, daß in 3 Fällen der Lumensprung erst bei einer zweiten Aufnahme zu sehen war, während sich bei der ersten Aufnahme keinerlei Hinweise auf ein

Megacolon congenitum ergaben.

In 3 Fällen wurde ein Megacolon mit ultrakurzem Segment (UKS) diagnostiziert, in 2 Fällen eine fragliche Analachalasie und in 1 Fall wiesen deutliche Spiegel im Bereich des Oberbauchs auf einen Ileus hin.

3. Elektromanometrische Untersuchung

21 Kinder konnten wir praeoperativ elektromanometrisch untersuchen. Das jüngste Kind war dabei 2 Tage alt, das älteste 13 Jahre.

Elektromanometrische Kriterien. Bei der Festlegung elektromanometrischer Kriterien richteten wir uns nach den Studien anderer Autoren sowie nach den Erfahrungen mit zahlreichen derartigen Untersuchungen an der hiesigen Klinik.

Folgende Parameter interessierten uns ganz besonders:

1. Anorektale Ruhetätigkeit (Amplitude der Fluktuationen, Spontanrelaxationen).
2. Anorektales Druckprofil (erhöhtes oder erniedrigtes ARDP?).
3. Reaktion auf Rektumdistension (Internusrelaxation vorhanden?).
4. Reaktion auf Injektion von Wasser ins Rektosigmoid.
5. Kritisches Volumen.

Anorektale Ruhetätigkeit. Bei 16 Kindern waren die anorektalen Fluktuationen entweder irregulär oder sie zeigten eine mit circa 6 mm Hg deutlich vergrößerte Amplitude; Dauer und Frequenz waren nicht verändert. Bei den übrigen Patienten waren Frequenz, Dauer und Amplitude der anorektalen Ruhetätigkeit gleich denen gesunder Kinder.

Bei keinem der untersuchten Kinder konnten wir Spontanrelaxationen (SpR) erkennen.

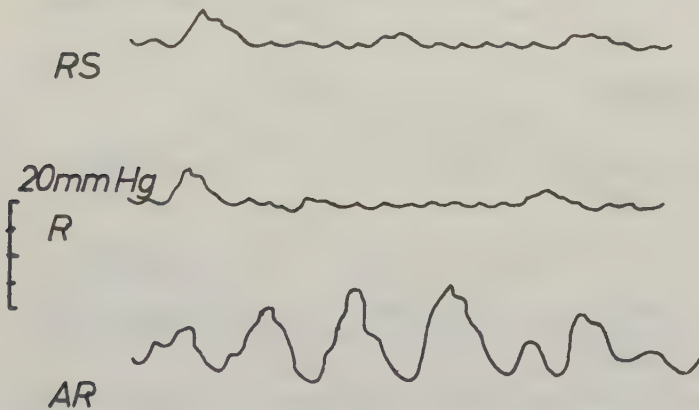


Abb. 4: Megacolon cong. Hirschsprung mit anorektaler Hyperaktivität nach rektosigmoidaler Stimulation. Fehlende Interusrelaxation.

Anorektales Druckprofil (ARDP). Das anorektale Druckprofil lag bei 8 Patienten bei 30 ± 5 mm Hg und war damit deutlich erhöht. Bei 12 Kindern fanden wir es im Bereich der Norm von 15 - 25 mm Hg und in einem Fall, bei einem Patienten mit klaffendem Sphinkter, betrug es lediglich 3 mm Hg.

Reaktion auf Rektumdistension. Bei keinem der 21 präoperativ elektromanometrisch untersuchten Kinder konnten wir durch rektale Distension eine Internusrelaxation auslösen.

Reaktion auf Luft- oder Wasserinjektion ins Rektosigmoid. Bei 17 unserer Patienten stellten wir eine fehlende Adaptationsreaktion fest (siehe Abb. 4, 5).

Auch eine Internusrelaxation konnte weder durch Injek-

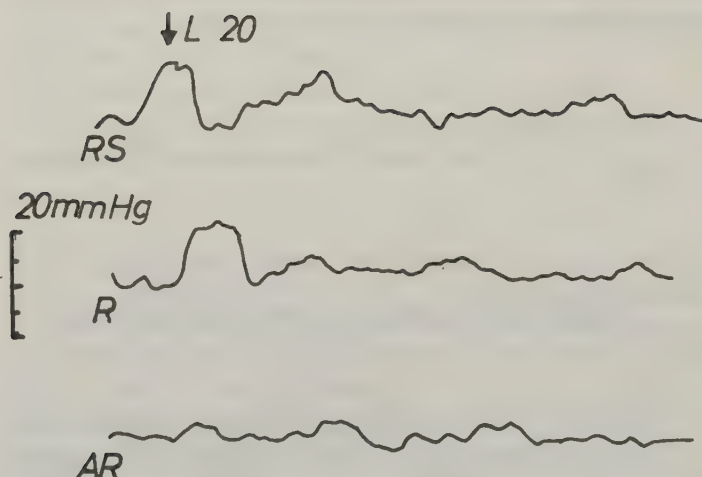


Abb. 5: Fehlende Adaptationsreaktion im Rektosigmoid und Rektum, fehlende Internusrelaxation, simultane Kontraktion von Rektosigmoid und Rektum ohne propulsive Welle bei Megacolon congenitum Hirschsprung.

tion von Luft noch durch Injektion von Wasser ins Rektosigmoid hervorgerufen werden.

In keinem Fall konnten wir eine propulsive Tätigkeit, ausgehend vom Rektosigmoid und bis hinunter ins Anorektum reichend, feststellen. Im proximalen Segment konnten jedoch durchaus propulsive Wellen induziert werden, sie setzten sich jedoch nicht über das aganglionäre Segment hinweg fort. Der Druck im aganglionären Segment entsprach dem normalen Ruhedruck von etwa 5 mm Hg. Im Augenblick der Injektion konnten wir eine kurze Kontraktion im betroffenen Abschnitt feststellen.

Bei 17 Patienten konnten wir nach rektosigmoidaler Stimulation sog. "Mass-Contractions" feststellen;

diese traten auch in Ruhe auf, also ohne vorherige Stimulation. Es handelt sich hierbei um multisegmentale Kontraktionen, die simultan Rektosigmoid, Rectum und Anorektum einbeziehen. (siehe Abb. 6)

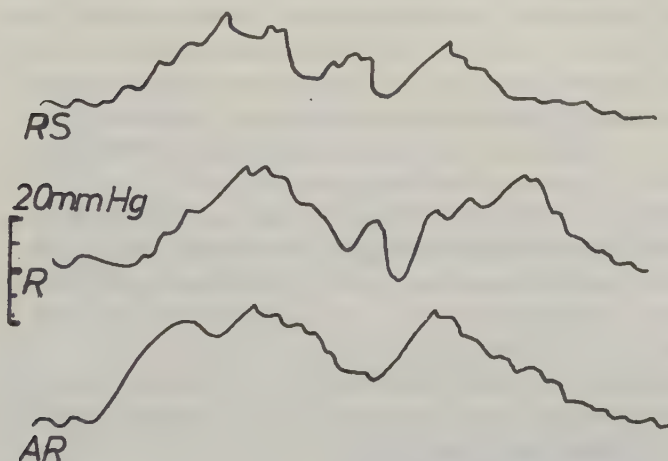


Abb. 6: Multisegmentale Kontraktionen, sog. "Mass-Constrictions", bei Megacolon congenitum Hirschsprung.

Kritisches Volumen. Bei keinem der 21 Patienten konnten wir durch ansteigende H_2O -Injektionen eine Defäkation auslösen, die "Defäkationsschwelle" war in allen Fällen erhöht. Alle Patienten wiesen ein erhöhtes kritisches Volumen auf.

Zusammenfassend konnten wir folgende Megacolon-typische Kriterien erkennen:

Bei 16 unserer Patienten, dies entspricht etwa 76 %, konnten wir irreguläre oder in der Amplitude deut-

lich vergrößerte anorektale Fluktuationen feststellen. Alle 21 Patienten (100 %) zeigten ein Fehlen der Spontanrelaxationen. 8 Patienten (ca. 38 %) wiesen ein abnormes anorektales Druckprofil auf. Bei allen 21 Patienten (100 %) konnten wir praeoperativ keine Internusrelaxation auf Rektumdistension hin feststellen. Ein Fehlen der Adaptationsreaktion sahen wir bei 17 unserer Patienten (ca. 80 %). Bei allen 21 Patienten (100 %) konnte eine propulsive Tätigkeit nicht ausgelöst werden. "Mass-Constrictions" sahen wir bei 17 Patienten (ca. 80 %). Das kritische Volumen war bei allen 21 Patienten (100 %) erhöht.

Tabelle 3 zeigt eine Übersicht der Megacolon-typischen pathologischen Kriterien, die wir bei den praeoperativen elektromanometrischen Untersuchungen an 21 Patienten sahen.

Megacolon-typische Kriterien	Anzahl n
Gesamtzahl	n = 21 (100 %)
Irreguläre oder in der Amplitude deutlich vergrößerte anorektale Fluktuationen	n = 16 (76 %)
Fehlende Spontanrelaxationen	n = 21 (100 %)
Abnormes anorektales Druckprofil	n = 8 (38 %)
Fehlende Internusrelaxation nach Rektumdistension	n = 21 (100 %)
Fehlende Adaptationsreaktion	n = 17 (80 %)
Fehlende Auslösbarkeit propulsiver Tätigkeit	n = 21 (100 %)
Vorhandensein sog. "Mass-Constrictions"	n = 17 (80 %)
Erhöhtes kritisches Volumen	n = 21 (100 %)

Tab. 3: Verteilung der Megacolon-typischen pathologischen, elektromanometrischen Parameter.

III. VERGLEICH DER RÖNTGENOLOGISCHEN-, DER ELEKTRO- MANOMETRISCHEN- UND DER HISTOLOGISCHEN UNTER- SUCHUNGSBEFUNDES

Von 37 Patienten liegt uns auch eine histologische Befundung des Resektats vor; im einzelnen ergab sich:
 28 mal eine Aganglionie (ca. 75 %),
 3 mal eine Hypoganglionie (ca. 7 %),
 1 mal fibrosierte, abgelaufene Entzündungen im Plexusbereich (ca. 3 %),
 1 mal strukturelle Verwerfungen im Bereich der Plexus (ca. 3 %) und
 4 mal keine gesicherte Aganglionie (ca. 12 %), da Material eingesandt wurde, das keine sichere Beurteilung zuließ.

In 17 Fällen liegen uns röntgenologischer-, elektro-manometrischer- und histologischer Befund vor, so daß eine vergleichende Gegenüberstellung der Ergebnisse der 3 verschiedenen Untersuchungsmethoden bei diesen Patienten möglich ist. Dabei ergibt sich folgendes: Röntgenologisch wurde

14 mal ein Megacolon congenitum diagnostiziert (ca. 82 %), dabei wurde in 2 Fällen (ca. 12 %) der Verdacht auf ein Megacolon mit ultrakurzem aganglionären Segment ausgesprochen.

- 1 mal wurde ein Ileus diagnostiziert (ca. 6 %)
- 2 mal ergab sich röntgenologisch kein Befund (ca. 12 %)

Histologisch ergab sich mit Ausnahme eines Falles in allen Fällen eine Aganglionie. In diesem einem Fall lautete die histologische Diagnose "Fibrose im Plexusbereich". Röntgenologisch ergab sich in diesem Fall kein Befund. Es ergab sich somit in 2 Fällen ein abweichender röntgenologischer und histologischer Befund.

Elektromanometrisch wurde in allen 17 Fällen ein Megacolon congenitum diagnostiziert. In einem Fall, in dem die histologische Untersuchung eine Fibrose im Plexusbereich ergab, wurde elektromanometrisch ein Megacolon congenitum diagnostiziert; in diesem Fall kann man nicht von einer abweichenden Diagnose von Elektromanometrie und Histologie sprechen, da man eine Fibrose im Plexusbereich einer Aganglionie gleichsetzen kann. Dies beweisen unter anderem die experimentellen Befunde von HUKUHARA et al. sowie von OKAMOTO et al. (siehe S. 40/41 Pathologische Histologie).

Eine zusammenfassende Übersicht der einzelnen gegenübergestellten Ergebnisse zeigt Tabelle 4.

Kind	Röntgen	Elektromano- metrie	Histologie
A.S.	Megacolon cong.	Megacolon cong.	Aganglionie
B.M.	Ileus	"	"
B.A.	Megacolon cong.	"	"
E.D.	kein rö. Befund	"	"
F.M.	Megacolon cong.	"	"
G.A.	"	"	"
K.S.	"	"	"
K.S.	"	"	"
K.K.	"	"	"
K.O.	"	"	"
K.C.	Kein rö. Befund	"	Fibrose im Plexusber.
K.A.	Megacolon UKS	"	Aganglionie
K.S.	Megacolon cong.	"	"
M.C.	"	"	"
P.D.	"	"	"
P.J.	Megacolon UKS	"	"
W.T.	Megacolon cong.	"	"

Tab. 4: Vergleich Röntgen, Elektromanometrie, Histologie

IV. POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN

Im Zeitraum von 1964 - 1974 wurden an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München 64 Kinder wegen eines Megacolon congenitum operiert; wie bereits erwähnt, überblicken wir derzeit 43 Patienten. Bei diesen Kindern traten postoperativ folgende Komplikationen auf:

Frühkomplikationen. 4 Kinder verstarben mehr oder minder unmittelbar nach der Operation; alle 4 Todesfälle ereigneten sich nach einer Operation nach State-Rehbein. 3 dieser Kinder verstarben unmittelbar nach der Operation an den Folgen einer Nahtinsuffizienz. Bei einem Kind trat am 3. postoperativen Tag eine Nahtinsuffizienz auf, die Situation konnte jedoch zunächst bewältigt werden und das Kind nach einiger Zeit nach Hause entlassen werden. 10 Tage nach der Entlassung wurde es in stark reduziertem Allgemeinzustand wieder in die Klinik eingeliefert; - das Abdomen war überbläht und es zeigten sich Symptome eines Ileus. Das Kind war außerdem erheblich exsikkiert und kollaptisch. Auf konservative Maßnahmen hin konnte die Darmtätigkeit wieder in Gang gebracht werden, so daß nach 8 Tagen wieder auf orale Ernährung übergegangen werden konnte. - Wenige Tage später kam es wieder zu Erbrechen und einem Sistieren der Darmtätigkeit. Das Kind verstarb nach 4-wöchiger Behandlung auf der Intensivstation. - Die Sektion ergab eine Meningo-Encephalitis und einen Kleinhirnabszeß.

Als weitere Frühkomplikationen ergaben sich:

1 mal eine Nahtinsuffizienz nach einer Operation nach State-Rehbein; es wurde relaparotomiert und eine Coecumfistel angelegt. Die Coecumfistel ver-

FRÜHKOMPLIKATIONEN

SPÄTKOMPLIKATIONEN

Op.- technik	Gesamt- zahl n=	Mort.	Naht- insuff.	Sub- ileus	Ileus	Mort.	Ileus	Obstip. Diarrhoe	Sonst.
Soave- Boley	22	-	-	-	2	-	-	7	1 Faden- granulom
State- Rehbein	15/16 ¹⁾	4	5	1	2	1	1	3/4 ¹⁾	1 Enuresis
Duhamel- Grob	2	-	-	-	-	-	-	-	1 Atonie d.ges.Colon
Myo- tomie	3/6 ²⁾	-	-	-	-	-	-	3 ²⁾	

Tab. 5: Übersicht der postoperativen Früh- und Spätkomplikationen

Anmerkung zu Tabelle 5: ¹⁾ Es handelt sich um 1 Kind (T.S.), das angeblich ständig eingekotet habe, die Ursache dieses Verhaltens liegt im psychischen Bereich, eine organische Ursache konnte ausgeschlossen werden (genauerer siehe Text)

²⁾ In unserer Nachuntersuchung sahen wir nur 3 Kinder, die wegen eines Megacolon UKS nur myotomiert wurden. Bei 3 Kindern erwies sich die Myotomie als insuffizient und es mußte ein abdominoperinealer Durchzug vorgenommen werden; diese 3 Patienten werden daher in der Gruppe der nach Soave-Boley operierten aufgeführt (genauerer siehe Text)

schloß sich spontan und der weitere Verlauf war komplikationslos.

1 mal trat nach einer Operation nach State-Rehbein ein Subileus auf, er konnte aber durch konservative Maßnahmen bewältigt werden.

4 mal mußte kurz nach der Operation wegen eines Briden-Ileus relaparatomiert werden (2 mal nach Op.-Soave-Boley, 2 mal nach Op.-State-Rehbein).

Spätkomplikationen. Bei 22 nach Soave-Boley operierten Kinder waren 7 Kinder weiterhin chronisch obstipiert und zeigten eine mehr oder minder ausgeprägte Enkopresis (genauerer siehe unter "Postoperative Untersuchungen").

16 Kinder wurden nach State-Rehbein operiert, davon zeigten 4 Kindern weiterhin eine chronische Obstipation mit Enkopresis. Bei einem Kind (T.S.)¹⁾ lag die Ursache jedoch im psychischen Bereich und kann daher nicht als operative Komplikation bewertet werden. Des weiteren sahen wir auf der Seite der postoperativen Komplikationen nach einer Operation nach State-Rehbein: 1 mal einen Todesfall, 6 Jahre nach der Operation verstarb der Patient in einer auswärtigen Klinik an einem Ileus.

Bei einem Kind, das nach Duhamel-Grob operiert worden war, trat 2 Jahre nach der Operation eine atonische Weitstellung des gesamten Colon auf; sie konnte medikamentös beherrscht werden.

Bei 6 Kindern mit Verdacht auf ein Megacolon mit ultrakurzem Segment war als operative Therapie nur eine Sphinkter-Myotomie vorgenommen worden. 3 dieser Kinder zeigten ein gutes Operationsergebnis. Bei den übrigen 3 Kindern²⁾ (G.A., J.W., P.J) stellte die Myotomie alleine eine isuffiziente Therapie dar; die 3 Patienten waren postoperativ chronisch ob-

stipiert und zeigten eine Enkopresis. Als Zweiteingriff wurde ein abdominoperinealer Durchzug nach Soave-Bolex durchgeführt. Er verlief komplikationslos, und das Operationsergebnis konnte als gut bezeichnet werden. In unserer Nachuntersuchung erscheinen diese Kinder in der Gruppe der nach Soave-Boley operierten Patienten. (genauerer siehe unter "Postoperative Untersuchungen").

Zusammenfassend läßt sich folgendes erkennen: Todesfälle traten in unserem Patientengut nur nach einer Operation nach State-Rehbein auf. Dazu muß allerdings gesagt werden, daß die Soave-Boley'sche Operation an unserem Hause erst seit 1971 durchgeführt wird. Die Tatsache, daß es nach einer Operation nach Soave-Boley zu keinem Todesfall kam, muß daher nicht unbedingt in einem geringeren Operationsrisiko liegen, sondern kann ganz einfach darin begründet sein, daß das Risiko eines Eingriffes im Kindesalter durch die Fortschritte der Kinderchirurgie ganz allgemein geringer geworden ist.

Um eine Aussage über das Risiko einer Operation nach Duhamel-Grob treffen zu können, ist unser Patientengut zu klein.

Bei der Myotomie, die ja einen vergleichsweise kleinen Eingriff darstellt, sahen wir keinen Todesfall. Was die Komplikationsrate in Hinblick auf die postoperative Kontinenzleistung bzw. das postoperative Defäkationsverhalten betrifft, so sei hierzu auf das Kapitel "V. Postoperative Untersuchungen" hingewiesen.

V. POSTOPERATIVE UNTERSUCHUNGEN

Von den Kindern, die an unserer Klinik operiert wurden, überblicken wir derzeit 43. Das Alter der Patienten schwankte zwischen 6 Monaten und 14 Jahren. Der Abstand zur Operation betrug 14 Tage bis 10 Jahre.

13 Kinder waren noch zu klein, als daß man klinisch-anamnestisch eine Aussage über ihr Kontinenz- bzw. Defäkationsverhalten hätte machen können. Deshalb konnten wir eine klinisch-anamnestische Untersuchung hinsichtlich des Defäkationsverhaltens nur bei 30 Kindern durchführen.

Bei 40 Kindern konnten wir postoperativ eine elektromanometrische Untersuchung durchführen.

3 Kinder waren auch durch Sedativa-Gabe nicht zu beruhigen, so daß eine elektromanometrische Untersuchung nicht durchgeführt werden konnte.

Bei 17 Kindern konnten wir die Daten der prae- und der postoperativen Untersuchung direkt miteinander vergleichen.

Bei 30 Kindern konnten wir die Ergebnisse der klinisch-anamnestischen Untersuchung den Ergebnissen der elektromanometrischen Untersuchung direkt gegenüberstellen.

Bei 20 Kindern wurde postoperativ ein Defäkogramm durchgeführt.

1. Klinisch-anamnestische Untersuchung

Wie bereits oben erwähnt konnten wir nur bei 30 Patienten klinisch-anamnestisch eine Aussage hinsichtlich ihrer Kontinenzleistung treffen.

Klinisch-anamnestische Kriterien. Bei diesen 30

Patienten wurde die Kontinenzleistung nach einem Punkteschema bewertet, das an unserer Klinik einheitlich zur Bewertung der postoperativen Kontinenzleistung Verwendung findet, unter anderem auch bei der postoperativen Bewertung von Analatresien (siehe Tabelle 6).

BEURTEILUNGSKRITERIEN	BEFUND	BEWERTUNG
STUHLHÄUFIGKEIT	1-2 mal/Tag	2
	alle 1-2 Tg.	1
	seltener	0
STUHLKONSISTENZ	normal/geformt	2
	breiig	1
	Obst./Diarrh.	0
SCHMIEREN	nicht	2
	bei Stress	1
	ständig	0
STUHLDRANG	normal	2
	unsicher	1
	fehlend	0
WARNUNGSPERIODE	normal (min)	2
	verkürzt (sec)	1
	fehlend	0
DISKRIMINATION	normal	2
	mangelhaft	1
	fehlend	0
PFLEGEBEDARF	nicht notw.	2
	gelegentlich	1
	ständig	0

Tab. 6: Punkteskala zur klinisch-anamnestischen Bewertung des Operationsergebnisses.

Als gute bzw. befriedigende Kontinenzleistung bewerteten wir, wenn kein oder höchstens gelegentliches Schmieren auftrat, regelmäßige Stuhlentleerungen erfolgten und das Diskriminationsvermögen in-

takt war. Im Rahmen unserer Punkteskala entsprach dies einer Wertung von etwa 8 - 14 Punkten. Ein nicht befriedigendes Ergebnis lag vor, wenn weiterhin eine Obstipationsneigung, die u. U. mit Diarrhoen wechselte, auftrat, wenn eine Enkopresis bestand, oder/und wenn Stuhldranggefühl und Diskrimination fehlten. Entsprechend unserer Punkteskala entsprach dies einer Bewertung von weniger als 8 Punkten. Tabelle 6 zeigt das Ergebnis der Punktebewertung (genaue Aufstellung der Einzelergebnisse siehe Tabelle I, Anhang)

Punktebewertung	Anzahl n = 30	
14 Punkte	n = 6	
13 Punkte	n = 5	
12 Punkte	n = 3	gut bzw.
11 Punkte	n = 2	befriedigend
10 Punkte	n = 3	
9 Punkte	n = 2	
7 Punkte	n = 1	
6 Punkte	n = 3	
5 Punkte	n = 1	nichtbefriedigend
4 Punkte	n = 2	
3 Punkte	n = 1	
0 Punkte	n = 1	

Tab. 7: Klinisch-anamnestische Untersuchung, Punktebewertung

Bei den 30 klinisch-anamnestisch untersuchten Kindern konnten wir 21 mal ein gutes- bzw. befriedigendes Ergebnis und 9 mal ein nicht befriedigendes Ergebnis sehen.

In der Gruppe der nichtbefriedigenden Ergebnisse erscheint ein Kind (T.S.), das ständig einkotet, kein Stuhldranggefühl und kein Diskriminationsvermögen hat etc. Bei einem Klinikaufenthalt zur genauen Abklärung zeigte es jedoch ein völlig norma-

les Defäkationsverhalten. - Da das Kind in einer "Broken Home"-Situation lebt (Kind lebt bei seiner geschiedenen Mutter, - die Eltern streiten sich ständig um das Kind) und somit unter erheblichem psychischen Stress steht, muß man diesen Fall aus der Gruppe der nicht befriedigenden Ergebnisse ausklammern. Die Ursache liegt hier sicherlich nicht im organischen Bereich.

Somit ergibt sich das Bild, daß ca. 72 % unserer Patienten postoperativ ein gutes bzw. befriedigendes Defäkationsverhalten zeigen; bei ca 28 % muß man das Operationsergebnis als unbefriedigend bezeichnen.

Ergebnisse in Bezug auf die Operationsmethoden. Bei 10 der klinisch-anamnestisch nachuntersuchten Kinder wurde ein abdominoperinealer Durchzug nach Soave-Boley durchgeführt.

15 mal wurde eine anteriore Resektion nach der von State-Rehbein vorgeschlagenen Methode durchgeführt. 2 mal wurde nach der von Duhamel-Grob angegebenen Technik operiert.

Bei 3 Kindern mit einem Megacolon mit ultrakurzem Segment (Megacolon UKS) wurde lediglich eine Sphinkter-Myotomie vorgenommen.

Insgesamt konnten, wie bereits erwähnt, 30 Kinder klinisch-anamnestisch nachuntersucht werden.

Bezieht man das anamnestisch ermittelte, postoperative Defäkationsverhalten auf die einzelnen Operationstechniken, so kommt man zu folgendem Ergebnis: Bei den 10 nach Soave-Boley operierten Kindern sahen wir 6 mal ein gutes bzw. befriedigendes Ergebnis, während in 4 Fällen das Ergebnis nicht befriedigen konnte. Tabelle 7 zeigt eine Aufstellung der

Punktebewertung nach unserer Skala (siehe auch Tabelle I, Anhang). Alle 14 möglichen Punkte erhielt 1 Patient, 2 Patienten erhielten je 13 Punkte, mit 11-, 10- und 9 Punkten wurde jeweils 1 Patient bewertet. 6-, 5- und 4 Punkte erhielten ebenfalls je 1 Patient. Bei einem Patienten dieser Gruppe mußten wir das postoperative Defäkationsverhalten mit 0 Punkten bewerten.

Punktebewertung	n = 10	100 %	
14 Punkte	n = 1	10 %	
13 Punkte	n = 2	20 %	
11 Punkte	n = 1	10 %	gut bzw.
10 Punkte	n = 1	10 %	befriedigend
9 Punkte	n = 1	10 %	
6 Punkte	n = 1	10 %	
5 Punkte	n = 1	10 %	nicht befriedigend
4 Punkte	n = 1	10 %	
0 Punkte	n = 1	10 %	

Tab. 8: Punktebewertung des Defäkationsverhaltens nach Op.-Soave-Boley

Von 15 Patienten, die nach State-Rehbein operiert worden waren, zeigten 11 ein gutes bzw. befriedigendes postoperatives Defäkationsverhalten, bei 3 Patienten war es unbefriedigend. 1 Patient (T.S.) wurde, wie bereits erwähnt, von der Bewertung ausgeschlossen. Tabelle 8 zeigt eine Aufstellung der Ergebnisse der Punktebewertung.

Punktebewertung	n = 14	100 %	
14 Punkte	n = 5	36 %	
13 Punkte	n = 1	7 %	
12 Punkte	n = 1	7 %	gut bzw. befriedigend
11 Punkte	n = 1	7 %	
10 Punkte	n = 2	14 %	
9 Punkte	n = 1	7 %	
7 Punkte	n = 1	7 %	
6 Punkte	n = 1	7 %	nicht befrie- digend
4 Punkte	n = 1	7 %	

Tab. 9: Punktebewertung des Defäkationsverhaltens
nach Op.-State-Rehbein

Nach einer Operation nach State-Rehbein konnten wir das Operationsergebnis also 5 mal mit 14 Punkten bewerten, je 1 mal mit 13-, 12-, 11- und 9 Punkten und 2 mal mit je 10 Punkten. Wir mußten 3 nicht-befriedigende Ergebnisse diagnostizieren, die wir nach unserer Punkteskala mit je 7-, 6- und 4 Punkten bewerteten (siehe auch Tabelle I, Anhang).

Bei den 2 Patienten, die nach Duhamel-Grob operiert worden waren, zeigte ein Patient mit einer Bewertung von 12 Punkten ein gutes Ergebnis, während wir bei dem anderen Patienten mit einer Bewertung von 3 Punkten das Ergebnis als nicht befriedigend bezeichnen müssen.

Das Postoperative Defäkationsverhalten der 3 Patienten mit einem Megacolon mit ultrakurzem Segment, bei denen lediglich eine Sphinkter-Myotomie vorgenommen wurde, wurde 2 mal mit je 13 Punkten und 1 mal mit 12 Punkten bewertet. Sie zeigten somit alle 3 ein gutes Resultat.

Es muß hinzugefügt werden, daß in den bisherigen

Aufstellungen nur die Kinder Erwähnung finden, die postoperativ auch elektromanometrisch untersucht wurden. Nicht erwähnt wurden bisher 3 Kinder, deren postoperatives Defäkationsverhalten nur klinisch-anamnestisch beurteilt werden konnte. Bei ihnen war eine elektromanometrische Untersuchung nicht möglich, da sie auch durch Gabe von Sedativa nicht zu beruhigen waren.

2 dieser Kinder wurden nach Soave-Boley operiert; nach unserem Punkteschema wurde das Ergebnis mit 9 Punkten (H.S.) bzw. 4 Punkten (M.E.) bewertet. Ein Kind wurde nach State-Rehbein operiert, in diesem Fall wurde das postoperative Defäkationsverhalten mit 12 Punkten (K.S.) bewertet.

Bezieht man diese 3 Kinder in die Auswertung mit ein, so ergibt sich zusammenfassend folgendes Bild (siehe Tabelle 9)

Op.-Technik	Gesamt- zahl	gut/befriedi- gend (>8 P.)	unbefriedi- gend (<8 P.)
Soave-Boley	12(100%)	7(58%)	5(42%)
State-Rehbein	15(100%)	12(80%)	3(20%)
Duhamel-Grob	2(100%)	1(50%)	1(50%)
Myotomie	3(100%)	3(100%)	--

Tab. 10: Zusammenfassende Übersicht der Punktebewertung des postoperativen Defäkationsverhaltens

Eine graphische Darstellung der Punkteverteilung nach einer Operation nach State-Rehbein bzw. Soave-Boley zeigt die Abbildung 7.

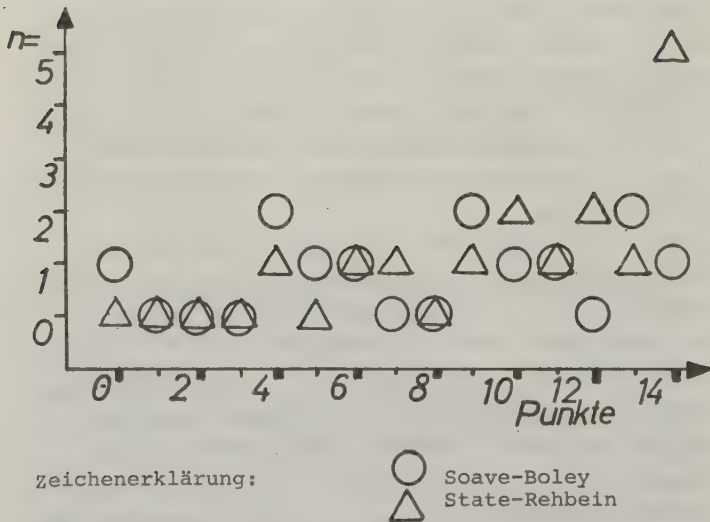


Abb. 7: Punktebewertung des Defäkationsverhaltens nach Op.-Soave-Boley bzw. State-Rehbein

2. Röntgenologische Nachuntersuchung

Bei 20 Patienten wurde postoperativ eine röntgenologische Kontrolle des Defäkationsvorganges (Defäkogramm) durchgeführt (siehe Tabelle 11).

Op.-Technik	Gesamtzahl n = 20	Befund
State-Rehbein	n = 7	Achalasie n = 4
Soave-Boley	n = 11	Achalasie n = 6
Duhamel-Grob	n = 2	Achalasie n = 1

Tab. 11: Befunde der röntgenologischen Nachuntersuchung nach verschiedenen Operationstechniken

Bei den 7 nach Soave-Boley operierten Patienten sahen wir in 4 Fällen eine Analsphinkterachalasie, 3 Patienten waren unauffällig.

11 der nach State-Rehbein operierten Kinder wurden postoperativ geröntgt; 6 zeigten eine Analsphinkterachalasie, bei den übrigen 5 war das Sphinkterauslaßspiel regelrecht.

Von den 2 Fällen, die nach Duhamel-Grob operiert worden waren, zeigte einer eine Achalasie, während der andere unauffällig war; er zeigte lediglich ein gesteigertes Motilitätsverhalten des Ileums mit einer beschleunigten Darmpassage.

3. Elektromanometrische Nachuntersuchung

Postoperativ führten wir dasselbe Untersuchungsprogramm durch wie bei der praeoperativen Untersuchung, wir achteten auf:

- (1) Ruhetätigkeit im Anorektum (ARF). Dabei interessierte uns, ob die Fluktuationen noch unregelmäßig in der Frequenz waren oder eine vergrößerte Amplitude aufwiesen.
- (2) Vorhandensein von Spontanrelaxationen (SpR)
- (3) Höhe des anorektalen Druckprofiles (ARDP)
- (4) Auslösbarkeit von Internusrelaxationen (IR)
- (5) Adaptionsreaktion (AdR)
- (6) Auslösbarkeit propulsiver Tätigkeit (PrT)
- (7) Vorhandensein von Mass-Constrictions (MC)
- (8) Kritisches Volumen (KV)

Ergebnisse der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung. Bei 28 Kindern waren die anorektalen Fluktuationen (ARF) postoperativ normal, d. h. sie waren in Amplitude, Frequenz und Dauer regelrecht

und glichen somit denen gesunder Kinder.

Das anorektale Druckprofil lag bei 28 Kindern im Bereich der Norm (15 - 25 mm Hg), bei 5 Kindern lag es unterhalb des Normbereichs und bei 7 Kindern lag es auch postoperativ noch über der Norm; der höchste registrierte Wert lag bei 35 mm Hg, der niedrigste bei 5 mm Hg.

Eine Internusrelaxation (IR) durch Rektumdistension konnten wir in 29 Fällen auslösen; in 18 Fällen war sie pathologisch verändert oder nicht sehr ausgeprägt. Es ist in diesem Zusammenhang interessant, daß in allen 7 Fällen, wo das anorektale Druckprofil erhöht war, wir entweder gar keine oder aber eine pathologisch veränderte Internusrelaxation sahen; dabei sahen wir 5 mal gar keine und 2 mal eine pathologisch veränderte Internusrelaxation. Wir sahen aber auch erhöhte anorektale Druckprofile, ohne daß dabei die In-

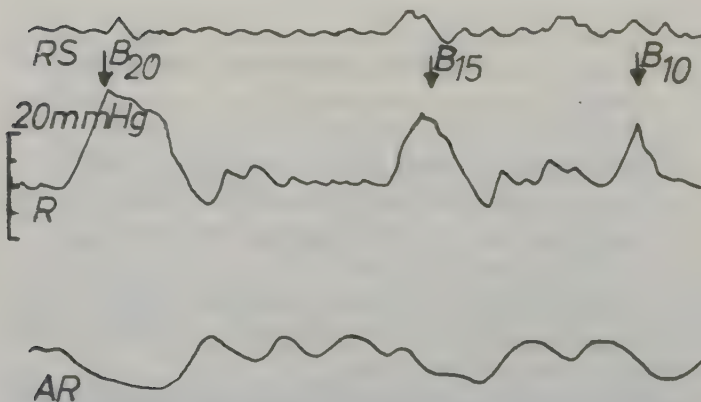


Abb. 8: Normale vom Distensionsvolumen abhängige Internusrelaxationen, nach einer Operation wegen Megacolon cong. Hirschsprung

ternusrelaxation fehlte oder pathologisch verändert war.

In 3 Fällen konnten wir angedeutete Spontanrelaxationen (SpR) feststellen, bei allen übrigen Patienten fehlten diese.

Eine Adaptationsreaktion (AdR) konnten wir postoperativ bei 33 Kindern feststellen. In 6 Fällen war sie noch wenig ausgeprägt; d. h. sie war in ihrer Dauer, mehr oder minder verkürzt und im Sinne eines einfachen segmentalen Druckanstiegs verändert. In 7 Fällen konnten wir keine Adaptationsreaktion sehen. In 32 Fällen konnten wir durch Injektion von Luft oder Wasser ins Rektosigmoid eine propulsive Tätigkeit auslösen; 3 mal war sie nur bedingt auslösbar, d. h. zur Auslösung waren große Volumina oder wiederholte Reize notwendig. In den übrigen 8 Fällen konnten wir eine propulsive Tätigkeit nicht auslösen. Abbildung 9 zeigt eine pro-

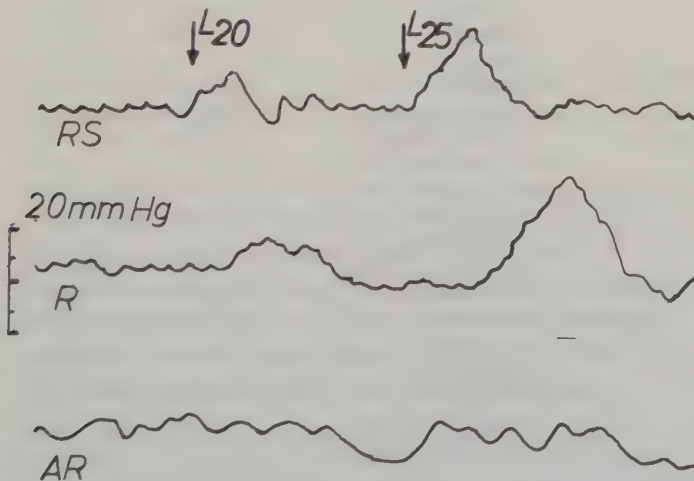


Abb. 9: Normal verlaufende propulsive Welle nach operativer Korrektur eines Megacolon cong.

pulsive Welle nach operativer Korrektur eines Megacolon congenitum.

Mass-Constrictions waren postoperativ nur in einem einzigen Fall zu sehen.

Zum Punkt (8) kritisches Volumen ist zu sagen, daß die Bewertung dieses Parameters problematisch erscheint, da er zu sehr willentlichen Einflüssen unterworfen ist. Vor allem ältere Kinder versuchten eine Defäkation auf dem Untersuchungstisch unter allen Umständen zu unterdrücken.

Eine Zusammenfassung der Ergebnisse der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung gibt Tabelle 12.

Eine Aufstellung der Einzelergebnisse ist in Tabelle II, im Anhang zu finden.

Parameter		Gesamtzahl n = 40 = 100 %	
ARF	regulär (+)	n = 29	= 72,5 %
	irregulär (-)	n = 11	= 27,5 %
SpR	vorhanden (+)	n = 3	= 7,5 %
	nicht vorhanden (-)	n = 37	= 92,5 %
ARDP	über Normbereich	n = 7	= 17,5 %
	im Normbereich	n = 28	= 70,0 %
	unter Normbereich	n = 5	= 12,5 %
IR	deutlich (++)	n = 11	= 27,5 %
	angedeutet (+)	n = 18	= 45,0 %
	nicht auslösbar (-)	n = 11	= 27,5 %
AdR	deutlich (++)	n = 27	= 67,5 %
	angedeutet (+)	n = 6	= 15,0 %
	nicht auslösbar (-)	n = 7	= 17,5 %
PrT	deutlich (++)	n = 29	= 72,5 %
	angedeutet (+)	n = 3	= 7,5 %
	nicht auslösbar (-)	n = 8	= 20,0 %
MC	nicht mehr (-)	n = 39	= 97,5 %
	noch vorhanden (+)	n = 1	= 2,5 %

Tab. 12: Ergebnisse der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung

Punktebewertung der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung. Ebenso wie bei der postoperativen klinisch-anamnestischen Untersuchung bewerteten wir auch das Ergebnis der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung nach Punkten und zwar nach folgendem Schema:

ARF	regulär (+)	1 Punkt
	irregulär (-)	0 Punkt
SpR	vorhanden (+)	1 Punkt
	nicht vorhanden (-)	0 Punkt
ARDP	über Normbereich	0 Punkt
	im Normbereich	1 Punkt
	unter Normbereich	0 Punkt
IR	deutlich (++)	2 Punkte
	angedeutet (+)	1 Punkt
	nicht auslösbar (-)	0 Punkt
AdR	deutlich (++)	2 Punkte
	angedeutet (+)	1 Punkt
	nicht auslösbar (-)	0 Punkt
PrT	deutlich (++)	2 Punkte
	angedeutet (+)	1 Punkt
	nicht auslösbar (-)	0 Punkt
MC	nicht mehr (-)	0 Punkt
	noch vorhanden (+)	-1 Punkt

Nach diesem Schema kann das Ergebnis der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung mit maximal 9 Punkten bewertet werden; traten noch Mass-Constrictions auf, so wurde dies als Minuspunkt gewertet, der von der erreichten Punktezahl abgezogen wurde. Eine genaue Aufstellung der einzelnen Ergebnisse zeigt Tabelle II, Anhang.

Einen zusammenfassenden Überblick zeigt Tabelle 13.

Punktebewertung	n = 40	100 %
9 Punkte	n = 1	2,5 %
8 Punkte	n = 7	17,5 %
7 Punkte	n = 9	22,5 %
6 Punkte	n = 10	25,0 %
5 Punkte	n = 4	10,0 %
3 Punkte	n = 2	5,0 %
1 Punkt	n = 5	12,5 %
0 Punkt	n = 2	5,0 %

Tab. 13: Punktebewertung nach postoperativer elektro-
manometrischer Untersuchung

VI. VERGLEICH DER ERGEBNISSE DER PRAE- UND DER POST- OPERATIVEN ELEKTROMANOMETRISCHEN UNTERSUCHUNG

Da uns interessierte, inwieweit sich die einzelnen Parameter postoperativ von den praeoperativen unterscheiden, verglichen wir die Ergebnisse der prae- und der postoperativen Untersuchung direkt miteinander; dies war uns in 17 Fällen möglich.

Die anorektalen Fluktuationen waren in 7 Fällen, wo sie praeoperativ irregulär waren, postoperativ regulär geworden.

In 5 Fällen konnte die Operation die anorektalen Fluktuationen nicht verändern, sie blieben auch postoperativ irregulär.

In 3 Fällen waren die anorektalen Fluktuationen prae- und postoperativ regulär.

In 2 Fällen sahen wir, daß die anorektalen Fluktuationen praeoperativ regulär waren, postoperativ aber Unregelmäßigkeiten zeigten.

In keinem der 17 Fälle konnten wir praeoperativ Spontanrelaxationen des inneren Sphinkter beobachten; auch postoperativ konnten wir hier keine Spontanrelaxationen sehen.

In 4 Fällen von erhöhtem anorektalen Druckprofil in der praeoperativen elektromanometrischen Untersuchung konnten wir postoperativ eine Senkung desselben feststellen; 3 mal lag es daraufhin im Normbereich (15 - 25 mm Hg), in einem Fall lag es auch nach der Senkung noch immer oberhalb des Bereiches der Norm.

In einem Fall von praeoperativ erhöhtem anorektalen Druckprofil mußten wir postoperativ einen noch höheren Wert feststellen, wobei jedoch postoperativ im Gegensatz zur praeoperativen Situation Internus-

relaxationen, Adaptationsreaktion und propulsive Tätigkeit auslösbar waren.

In einem Fall lag das anorektale Druckprofil praeoperativ ein wenig unter-, postoperativ deutlich über der Norm; jetzt konnten allerdings Adaptationsreaktion und propulsive Tätigkeit nachgewiesen werden.

In einem Fall lag das anorektale Druckprofil praeoperativ deutlich unter der Norm (3 mm Hg), nach einer Durchzugsoperation mit zusätzlicher Analplastik lag es im Normbereich.

Bei keinem der 17 Kinder konnten wir praeoperativ Internusrelaxationen feststellen; Postoperativ sahen wir sie dagegen bei 12 Kindern. Sie waren allerdings bei 7 Patienten pathologisch verändert oder nicht sehr deutlich ausgeprägt.

Eine Adaptationsreaktion konnten wir praeoperativ in keinem Fall sehen, postoperativ sahen wir sie bei 14 Kindern; in 5 Fällen waren sie allerdings pathologisch verändert oder nicht sehr deutlich.

Auch eine propulsive Tätigkeit konnten wir praeoperativ in keinem Fall auslösen, postoperativ dagegen in 14 Fällen; bei 9 Kindern waren sie ohne Einschränkungen-, bei 5 Kindern nur bedingt auslösbar.

13 mal sahen wir praeoperativ Mass-Constrictions, postoperativ nur in einem Fall.

Eine zusammenfassende Übersicht zeigt Tabelle 14, eine Aufstellung der Einzelergebnisse Tabelle III im Anhang.

Unsere Untersuchungen zeigen, daß eine Operation megacolon-typische Reaktionen des Enddarmes zu verändern vermag. Es erscheint uns daher interessant, das klinische Ergebnis mit dem Ergebnis der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung zu vergleichen, zu sehen, inwieweit ein Verschwinden pathologischer

elektromanometrischer Parameter auch als Zeichen der klinischen Besserung gewertet werden dürfen.

Parameter	praeop.n=	postop.n=
ARF	regulär (+) n= 5	regulär (+) n=10
	irregulär (-) n=12	irregulär (-) n= 3
SpR	vorhanden (+) n= 0	vorhanden (+) n= 0
	nicht vorh. (-) n=17	nicht vorh. (-) n=17
ARDP	über Normber. n= 5	über Normber. n= 3
	im Normber. n= 8	im Normber. n=12
	unter Normber. n= 4	unter Normber. n= 2
IR	deutlich (++) n= 0	deutlich(++) n= 5
	angedeutet (+) n= 0	angedeutet (+) n= 7
	nicht ausl. (-) n=17	nicht ausl.(-) n= 5
AdR	deutlich (++) n= 0	deutlich(++) n= 9
	angedeutet (+) n= 0	angedeutet (+) n= 5
	nicht ausl. (-) n=17	nicht ausl.(-) n= 3
PrT	deutlich (++) n= 0	deutlich(++) n= 9
	angedeutet (+) n= 0	angedeutet (+) n= 5
	nicht ausl. (-) n=17	nicht ausl.(-) n= 3
MC	nicht vorh.(-) n= 4	nicht vorh.(-) n=16
	vorhanden (+) n=14	vorhanden (+) n= 1

Tab. 14: Vergleich der Ergebnisse der prae- und der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung

VII. VERGLEICH DER ERGEBNISSE DER KLINISCH-ANAMNESTISCHEN- UND DER ELEKTROMANOMETRISCHEN NACH- UNTERSUCHUNG

Die Gegenüberstellung von prae- und postoperativer elektromanometrischer Untersuchung zeigte, daß eine operative Korrektur eines Megacolon congenitum physiologische Verhältnisse der Darmmotilität wiederherzustellen vermag. Durch einen Vergleich von klinischem Bild bei der Nachuntersuchung und dem Ergebnis der elektromanometrischen Nachuntersuchung wollten wir prüfen, inwieweit eine Wiederherstellung "physiologischer Verhältnisse" mit einer Besserung des klinischen Bildes einhergeht.

Bei 30 Kindern konnten wir das Ergebnis der klinisch-anamnestischen Untersuchung direkt mit den Daten der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung vergleichen.

Bei unseren Untersuchungen zeigte sich, daß reguläre anorektale Fluktuationen nicht unbedingt mit einem guten klinischen Bild korrelieren. 20 mal sahen wir regelrechte anorektale Fluktuationen, wobei wir 4 mal normale anorektale Fluktuationen bei einem klinisch schlechten Ergebnis sahen. Bei den übrigen 5 klinisch nicht befriedigenden Ergebnissen sahen wir irreguläre anorektale Fluktuationen.

Bei den 21 klinisch guten bzw. befriedigenden Ergebnissen sahen wir 5 mal postoperativ irreguläre anorektale Fluktuationen, in den übrigen Fällen waren sie normal.

Spontanrelaxationen sahen wir auch postoperativ insgesamt nur in 2 Fällen, beidemal handelte es sich um ein klinisch gutes Ergebnis.

Das anorektale Druckprofil lag nur in 3 Fällen, die

klinisch ein gutes Ergebnis zeigten, außerhalb des Normbereiches von 15 - 25 mm Hg und zwar 2 mal über- und 1 mal unter der Norm.

In den Fällen, wo klinisch ein unbefriedigendes Ergebnis vorlag, sahen wir das anorektale Druckprofil 4 mal über und 1 mal unter der Norm; bei den 3 übrigen unbefriedigenden Ergebnissen lag es im Bereich der Norm.

Internusrelaxationen waren bei 3 Patienten, die klinisch ein gutes Ergebnis zeigten, nicht auslösbar; bei ihnen sahen wir aber eine deutliche Adaptationsreaktion und eine prompte Auslösbarkeit propulsiver Wellen. Die übrigen klinisch guten Ergebnisse zeigten zumindest angedeutete Internusrelaxationen. Nur in einem Fall eines klinisch nicht befriedigenden Ergebnisses sahen wir angedeutete Internusrelaxationen; hier fehlten aber Adaptationsreaktion und propulsive Tätigkeit.

In 5 Fällen, in denen die Internusrelaxationen fehlten, war auch gleichzeitig das anorektale Druckprofil erhöht. Klinisch gesehen handelte es sich in 4 Fällen um ein nicht befriedigendes Ergebnis.

Fehlende Internusrelaxationen zusammen mit fehlender Adaptationsreaktion und/oder fehlender propulsiver Tätigkeit oder auch zusammen mit einem erhöhten anorektalen Druckprofil weisen demnach auf ein schlechtes Ergebnis hin.

Eine zumindest angedeutete Adaptationsreaktion sahen wir bei allen klinisch guten Ergebnissen.

Nur in einem Fall eines klinisch nicht befriedigenden Ergebnisses sahen wir postoperativ eine angedeutete Adaptationsreaktion, es fehlten aber Internusrelaxation und propulsive Tätigkeit.

Ebenso sahen wir in allen Fällen eines klinisch guten oder befriedigenden Ergebnisses eine zumin-

dest angedeutete propulsive Tätigkeit. Bei den klinisch unbefriedigenden Ergebnissen konnten wir in keinem Fall eine propulsive Tätigkeit nachweisen. Mass-Constrictions konnten wir postoperativ nur bei einem Kind sehen; wir sahen gleichzeitig ein stark erhöhtes anorektales Druckprofil bei fehlender Internusrelaxation, fehlender Adaptation und gleichzeitig fehlender Auslösbarkeit propulsiver Wellen. Klinisch gesehen handelte es sich um ein schlechtes Operationsergebnis.

Die Gegenüberstellung zeigt, daß es einige elektromanometrische Parameter gibt, die recht gut mit dem klinischen Bild korrelieren, und zwar:

Das Auftreten von Internusrelaxationen;

die Höhe des anorektalen Druckprofils, wenn es im Zusammenhang mit der Internusrelaxation, mit der Adaptationsreaktion und mit der Auslösbarkeit propulsiver Wellen gesehen wird;

die Adaptationsreaktion, die wir in allen klinisch guten Fällen nachweisen konnten, aber nur in einem Fall eines klinisch nicht befriedigenden Ergebnisses; die Auslösbarkeit propulsiver Tätigkeit, die wir ebenfalls in allen klinisch guten Fällen nachweisen konnten, aber in keinem Fall eines klinisch nicht befriedigenden Ergebnisses und

das Fehlen von Mass-Constrictions, denn Mass-Constrictions sind eines der Charakteristika der pathologischen Darmmotilität beim Megacolon congenitum. Vergleichen wir klinisches Ergebnis mit der Punktbewertung der elektromanometrischen Nachuntersuchung, so läßt sich erkennen, daß alle klinisch guten bzw. befriedigenden Ergebnisse eine Bewertung von mehr als 4 Punkten aufweisen. Anders ausgedrückt waren von 6 Parametern (ARF, SpR, ARDP, IR, AdR, PrT)

mindestens 4 normal, wennauch in einigen Fällen noch nicht sehr deutlich ausgeprägt, und es waren auch keine Mass-Constrictions mehr nachweisbar (siehe Tabelle IV, Anhang).

Nur in einem Fall (Kind T.S.) mußten wir eine Diskrepanz zwischen dem klinischen Bild bei der Nachuntersuchung und dem Ergebnis der elektromanometrischen Untersuchung feststellen. Der Patient zeigte elektromanometrisch einen guten postoperativen Befund, während die Mutter berichtete, daß ihr Kind praktisch ständig einkote. Bei einem stationären Klinikaufenthalt zur Abklärung der Enkopresis zeigte das Kind jedoch ein völlig normales Defäkationsverhalten und eine gute Kontinenzleistung. Da, wie bereits erwähnt wurde, das Kind erheblichen psychischen Belastungen ausgesetzt ist, muß man als Ursache hier wohl eine psychische Fehlhaltung annehmen; sicherlich kann man in diesem Fall nicht von einem unbefriedigenden Operationsergebnis sprechen.

Folgerungen aus dem Vergleich. Da, wie unsere Gegenüberstellung zeigt, Ergebnis der elektromanometrischen Nachuntersuchung und klinisches Bild eindeutig miteinander korrelieren, können wir mit Hilfe der Elektromanometrie postoperatives Defäkationsverhalten und Kontinenzleistung bewerten. Bei kleinen Kindern, wo eine postoperative Beurteilung des Defäkationsverhaltens und der Kontinenzleistung aus klinisch-anamnestischer Sicht noch nicht möglich ist, können wir mit Hilfe der Elektromanometrie das Operationsergebnis bereits beurteilen und eine Prognose stellen. Bei einem nicht befriedigenden Ergebnis können wir daher schon früh weitere therapeutische Maßnahmen, wie z. B. eine Myotomie oder eine Sphinkterdehnung, veranlassen.

VIII. VERGLEICH DER OPERATIONSMETHODEN

Wenden wir unsere Erfahrungen nun bei denjenigen Kindern an, die auf Grund ihres Alters nach klinisch-anamnestischen Gesichtspunkten noch nicht beurteilt werden konnten, so können wir nunmehr das Ergebnis von 40 Operationen bewerten.

31 Kinder erhielten eine Bewertung von mehr als 4 Punkten, was als gutes bzw. befriedigendes Ergebnis angesehen werden darf. Bei 9 Kindern mit einer Bewertung von weniger als 4 Punkten mußten wir ein unbefriedigendes Ergebnis diagnostizieren.

Tabelle 15 zeigt eine Übersicht, eine genaue Aufstellung der Einzelergebnisse zeigt Tabelle II im Anhang.

Punktebewertung	Anzahl n =	Beurteilung
9 Punkte	n = 1	gut/befriedigend n = 31
8 Punkte	n = 7	
7 Punkte	n = 9	
6 Punkte	n = 10	
5 Punkte	n = 4	
3 Punkte	n = 2	nicht befriedigend n = 9
1 Punkt	n = 5	
0 Punkt	n = 2	

Tab. 15: Punktebewertung und Beurteilung des Operationsergebnisses von 40 Patienten.

Bezogen auf die Operationsmethoden ergibt sich folgendes Bild:

20 Patienten wurden nach der Methode Soave-Boley operiert; 15 dieser Kinder zeigten mit einer Punktebewertung von mehr als 4 Punkten ein gutes bzw. befriedigendes Ergebnis. 5 mal sahen wir bei einer Bewertung von weniger als 4 Punkten ein unbefriedigendes Ergebnis.

Von 15 Patienten, die nach der Methode von State-Rehbein operiert wurden, zeigten 12 ein gutes- bzw. befriedigendes Ergebnis; bei 3 Patienten mußten wir ein nicht befriedigendes Ergebnis diagnostizieren. 2 Patienten wurden nach Duhamel-Grob operiert, wovon der eine ein gutes-, der andere ein unbefriedigendes postoperatives Defäkationsverhalten zeigte. Die 3 Patienten, die nur myotomiert wurden, zeigten allesamt ein gutes Ergebnis.

Tabelle 16 zeigt eine zusammenfassende Übersicht.

Op.-Technik	Gesamt- zahl	gut/befriedi- gend (>4 P.)	unbefriedi- gend (<4 P.)
Soave-Boley	10 (100%)	15 (75%)	5 (25%)
State-Rehbein	15 (100%)	12 (80%)	3 (20%)
Duhamel-Grob	2 (100%)	1 (50%)	1 (50%)
Myotomie	3 (100%)	3 (100)	---

Tab. 16: Punktebewertung und Beurteilung der Operationsmethoden

Abbildung 10 zeigt eine graphische Darstellung der Punktebewertung der elektromanometrischen Nachuntersuchung für die Operationsmethode nach Soave-Boley bzw. State-Rehbein.

Es läßt sich erkennen, daß Störungen und Komplikationen des postoperativen Defäkationsverhaltens und der Kontinenzleistung nach einer Operation nach Soave-Boley etwas häufiger (25 %) als nach einer Operation nach State-Rehbein (20 %) auftreten.

Eine Beurteilung der Methode Duhamel-Grob sowie der Myotomie als Therapie beim Megacolon mit ultrakurzem Segment läßt sich aufgrund der geringen Anzahl nicht treffen.

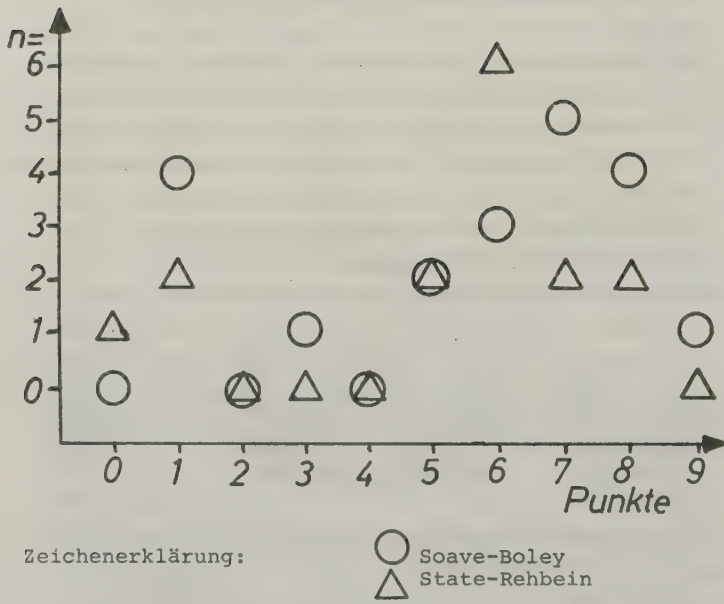


Abb. 10: Punktebewertung des postoperativen Defäkationsverhaltens nach Op.-Soave-Boley bzw. State-Rehbein

IX. DISKUSSION

1. Diskussion der Ergebnisse der praeoperativen Untersuchung

Bereits 1932 bediente sich GARTNER der manometrischen Untersuchungstechnik, um Studien der Physiologie der Darmmotorik durchzuführen.

SARNOFF et al. (1948) versuchten mit Hilfe manometrischer Untersuchungen die pathogenetischen Mechanismen verschiedener Darmstörungen zu erforschen. SWENSON führte 1948 manometrische Studien beim Megacolon congenitum durch.

HIATT (1958) erkannte als typisches Kriterium beim Megacolon congenitum die sogenannten Mass-Constrictions.

Wie bereits eingangs erwähnt, ist die Elektromanometrie heute ein anerkanntes Hilfsmittel zur Diagnose bzw. zur differentialdiagnostischen Abgrenzung verschiedener Störungen der Darmfunktion.

In dieser Arbeit wurden die elektromanometrischen Parameter, die zur Diagnose eines Megacolon congenitum führten, von 21 Kindern ausgewertet; wir fanden: Bei 16 Patienten (76 %) registrierten wir irreguläre anorektale Fluktuationen.

Bei allen 21 Patienten (100 %) konnten wir keine Spontanrelaxationen sehen.

Ebenso ließen sich bei allen 21 Kindern (100 %) keine Internusrelaxationen durch Rektumdistension auslösen.

Auch SCHÄRLI (1972) stellte fest, daß die fehlende Auslösbarkeit von Internusrelaxationen eines der typischen Kriterien bei der Diagnose eines Megacolon congenitum ist; darüber hinaus konnte er bei

einigen Patienten sogar eine Kontraktion des Sphinkter internus feststellen.

SCHUSTER et al. (1963), die über eine große Erfahrung auf dem Gebiet der Elektromanometrie verfügen, führten in großem Umfang elektromanometrische Untersuchungen des Rektums und der Sphinkteren sowohl bei Gesunden, als auch bei Patienten mit verschiedenen Störungen der motorischen Darmfunktion durch. Sie stellten erstmals fest, daß beim Megacolon congenitum als typische Antwort auf eine Rektum-Distension eine Kontraktion des Sphinkter internus anstatt einer Relaxation erfolgt.

VARMA und STEPHENS (1972) kommen zum selben Ergebnis. Ebenso stellte EISNER (1971) diese pathologische Internusreaktion beim Megacolon congenitum fest.

HOWARD und NIXON (1968) konnten ebenso wie wir keine Relaxation des inneren Sphinkters auslösen; was die pathologische Kontraktion des Sphinkter internus anbelangt, so sind sie der Ansicht, daß dies keine zwingend notwendige Reaktion ist, um ein Megacolon congenitum diagnostizieren zu können.

Wir sind der Ansicht, daß es sich bei dem von verschiedenen Autoren beschriebene Druckanstieg nach Rektumdistension, den sie als Kontraktion des Sphinkter internus interpretierten, nicht um eine Kontraktion handelt; wir meinen vielmehr, daß es sich hier um eine direkte Auswirkung des zur Distension verwendeten Ballon handelt, zumal diese Autoren zur intraluminalen Druckregistrierung geschlossene Systeme verwendeten (Ballonsonden).

Auch wir konnten, wenn der zur Distension verwendete Ballon sehr nahe am druckregistrierenden Katheter lag, einen kurzen, aber deutlichen Druckanstieg bei einer Distension des Rektums verzeichnen, und dies,

obwohl wir mit einem offenen druckregistrierenden System (Open End Tubes) arbeiteten. Bei diesem Druckanstieg kann nicht einfach von einer Sphinkterkontraktion gesprochen werden. Auch uns erscheint eine derartige Reaktion möglich, sie ist aber sicherlich nicht zwingend beim Megacolon vorhanden.

Bei 8 Patienten (38 %) mit einem Megacolon congenitum stellten wir ein erhöhtes anorektales Druckprofil fest. Wir meinen, daß es sich hier um eine Folge fehlender Auslösbarkeit von Internusrelaxationen handeln könnte.

Auch EISNER (1971) konnte beim Megacolon congenitum ein erhöhtes anorektales Druckprofil feststellen. Er registrierte allerdings höhere Absolutwerte als wir. Seiner Meinung nach beträgt der normale Ruhedruck 45 - 60 mm Hg, beim Megacolon congenitum beträgt er ca 80 mm Hg.

Eine fehlende Adaptationsreaktion stellten wir praeoperativ bei 17 unserer Megacolon-Patienten (80 %) fest.

Zu diesem Ergebnis kommen auch EISNER (1971) und SCHÄRLI (1972); sie meinen, daß eine Adaptationsreaktion beim Megacolon congenitum kaum feststellbar ist.

Was die propulsive Tätigkeit angeht, so sind wir mit SWENSON (1948) und SCHÄRLI (1972) der Ansicht, daß sich diese Reaktion beim Megacolon congenitum nicht auslösen läßt. Wir konnten praeoperativ bei keinem unserer Megacolon-Patienten eine propulsive Tätigkeit auslösen.

Mass-Constrictions, die als das Kriterium eines Megacolon congenitum schlechthin gelten, konnten wir praeoperativ bei 17 Patienten (80 %) nachweisen. Wir konnten diese Reaktion hauptsächlich nach einer Sti-

mulation des Rektosigmoids mit Luft oder Wasser feststellen, während SCHÄRLI (1972) der Ansicht ist, daß es sich hierbei um die Ruheaktivität des Hirschsprung-Darmes handelt.

Bei 17 (80 %) unserer 21 Patienten, bei denen die Diagnose eines Megacolon congenitum elektromanometrisch gestellt wurde, konnte das Resektat auch histologisch befundet werden. In 16 Fällen ergab sich dabei eine Aganglionie, in einem Fall lautete die histologische Diagnose "Fibrose im Plexusbereich". - Die Versuche von HUKUHARA et al. (1962) und OKAMOTO et al. (1967) zeigen, daß dieser Befund funktionell und damit auch in seinen therapeutischen Konsequenzen einem Megacolon congenitum gleichzusetzen ist.

Wir können daher sagen, daß dort, wo uns histologischer- und auch elektromanometrischer Befund vorliegen, die Ergebnisse in allen Fällen übereinstimmen. Die Anzahl ist aber zu gering, um deshalb von einer 100 %-igen Treffsicherheit sprechen zu können.

TOBON und SCHUSTER (1974) konnten bei einem Kollektiv von 100 Patienten eine Treffsicherheit von 100 % erreichen.

Auch EISNER (1971) verweist auf die hohe Treffsicherheit der Elektromanometrie, sowohl zur Diagnosesicherung als auch zum Ausschluß eines Megacolon congenitum.

2. Diskussion der Ergebnisse der postoperativen Untersuchung

Nur wenige Autoren führten bisher postoperative elektromanometrische Untersuchungen durch.

1948 untersuchte GASTON mit Hilfe von Ballonsonden

das Motilitätsverhalten des Darmes von Patienten, bei denen wegen eines Malignoms eine ausgedehnte Resektion des Colons vorgenommen werden mußte. Ebenfalls 1948 führte SWENSON an 3 Patienten, die wegen eines Megacolon congenitum operiert worden waren, intraluminale Druckmessungen durch; er wollte dadurch herausfinden, inwieweit eine operative Korrektur "megacolon-typische" Reaktionen des Hirschsprung-Darmes zu beseitigen vermag und damit eine normale Darmmotilität schaffen kann.

Wir beurteilten das postoperative Defäkationsverhalten und die Kontinenzleistung von 30 Kindern nach klinisch-anamnestischen Gesichtspunkten und bewerteten es nach Punkten. Der Punktebewertung lag ein Schema zu Grunde, das an unserer Klinik allgemein zur Beurteilung und Bewertung des postoperativen Defäkationsverhaltens und der Kontinenzleistung Verwendung findet. Die Ergebnisse der klinisch-anamnestischen Untersuchung wurden mit denen der elektromanometrischen Nachuntersuchung verglichen, um herauszufinden, welche elektromanometrischen Parameter für ein gutes postoperatives Defäkationsverhalten von Bedeutung sind. Auch bei der Bewertung der Ergebnisse der elektromanometrischen Untersuchung wurde ein Punkteschema angewendet. Wir wollten finden, wieviele Punkte bei der elektromanometrischen Untersuchung erreicht werden müssen, um von einem guten Ergebnis sprechen zu können. Da die Ergebnisse von elektromanometrischer- und klinisch-anamnestischer Untersuchung in allen 30 Fällen übereinstimmen, sind wir der Ansicht, daß wir auch mit der Elektromanometrie allein das Operationsergebnis beurteilen können. Dies gibt uns die Möglichkeit auch bei kleinen Kindern, wo Defäkationsverhalten und Kon-

tinenzleistung noch nicht beurteilbar sind, das Operationsergebnis zu beurteilen und eine Prognose zu stellen. Somit können wir in dieser Arbeit das Operationsergebnis von 40 Patienten beurteilen.

Wir konnten dabei wie SWENSON (1949) feststellen, daß eine Entfernung des aganglionären Segmentes eine Normalisierung der Darmmotilität erreichen kann. Wir sahen postoperativ bei 29 Kindern (72,5 %) regelrechte anorektale Fluktuationen, was darauf schließen läßt, daß das Colon descendens, das jetzt sozusagen als "Neorektum" fungiert, die physiologischen Funktionen des resezierten Rektums zu übernehmen vermag.

Das anorektale Druckprofil war in unserem Patientenkollektiv bei 28 Kindern (70 %) postoperativ im Bereich der Norm. Es erscheint uns interessant, daß wir in 7 Fällen, wo wir ein erhöhtes anorektales Druckprofil feststellten, keine- oder nur pathologisch veränderte Internusrelaxationen auslösen konnten. Auch dies scheint uns ein Hinweis für die Richtigkeit der vorher ausgesprochenen Vermutung zu sein, daß ein Zusammenhang zwischen der Höhe des anorektalen Druckprofils und der Auslösbarkeit von Internusrelaxationen besteht.

Internusrelaxationen durch Rektumdistension konnten wir postoperativ bei 29 Patienten (72,5 %) nachweisen. Auch SCHUSTER (1968) verweist auf die Tatsache, daß die pathologische Reaktion des Sphinkter internus postoperativ verschwindet, während SCHÄRLI (1972) auch postoperativ noch immer ein pathologisches Verhalten des Sphinkter internus feststellte.

Die Auslösbarkeit von Internusrelaxationen weist, wie wir glauben, auf die Intaktheit der sensomotorischen und reflektorischen Innervation hin. In der Tat kann-

ten wir mit Ausnahme eines Kindes (K.F.) bei allen Kindern, die bei der klinisch-anamnestischen Nachuntersuchung Stuhldranggefühl angaben, bei der elektromanometrischen Untersuchung Internusrelaxationen nachweisen, wenn diese z. T. auch nur wenig ausgeprägt waren (siehe Tabelle I und II, Anhang).

Die Tatsache, daß Internusrelaxationen postoperativ wieder auftreten, würde die Theorie von DUTHIE (1971) stützen, daß sensible Rezeptoren im Bereich der Puborektalisschlinge sitzen.

Spontanrelaxationen konnten wir postoperativ nur bei 3 Patienten nachweisen.

SCHUSTER et al. (1965) stellten fest, daß es einen Minimalreiz gibt, der gerade noch eine Relaxation des inneren Sphinkters auszulösen vermag. Wenn wir postoperativ keine Spontanrelaxationen feststellen konnten, so könnte dies bedeuten, daß der Schwellenwert bei Megacolon-Patienten gegenüber Gesunden erhöht ist. Die physiologischerweise im Rektum vorkommenden Druck- und Volumenschwankungen reichen also nicht aus, um eine Internusrelaxation auszulösen.

Eine Ursache hierfür könnten durch die Operation bedingte narbige Veränderungen im Bereich der Puborektalisschlinge sein. Große Volumenänderungen, wie sie beim Defäkationsvorgang vorkommen oder wie wir sie mit dem Distensionsballon hervorrufen, reichen aus um eine Internusrelaxation auszulösen.

Eine Adaptationsreaktion konnten wir postoperativ bei 33 Patienten (82,5 %) sehen. Wir sahen diese Reaktion bei allen guten Ergebnissen. Das Auftreten von Adaptationsreaktionen zeigt, daß das "Neorektum" die von SCHÄRLI und KIESEWETTER (1970) beschriebene Behälter-Funktion des Rektums übernehmen kann.

Das Wiederauftreten einer propulsiven Tätigkeit konnten wir postoperativ bei 32 Patienten feststel-

len, sie war bei allen guten Ergebnissen nachweisbar. Ein Auftreten der propulsiven Tätigkeit nach einer operativen Korrektur ist auch nach theoretischen Überlegungen zu fordern. Durch die Entfernung des aganglionären Segmentes wird ja das Passagehindernis, das eine propulsive Tätigkeit hemmt, entfernt. Fehlt eine propulsive Tätigkeit auch postoperativ, so meinen wir, sind je nach Operationstechnik folgende pathologische Mechanismen zu diskutieren: Bei der Operation nach Soave-Boley wäre zu überlegen, ob der stehengelassene rektale Muskelschlauch vielleicht nicht "defunktionalisiert" wurde und auch postoperativ sein megacolonartiges Verhalten fortsetzt; dann müßten auch andere megacolon-typische Reaktionen postoperativ nachweisbar sein, wie beispielsweise Mass-Constrictions. Eine andere Möglichkeit bestünde darin, daß eine Schrumpfung des stehengebliebenen Rektalschlauhes die Ausbreitung propulsiver Wellen verhindert. - Im Falle einer Operation nach State-Rehbein mußte man von folgenden Überlegungen ausgehen: Es wurde zu wenig reseziert, so daß noch ein Teil des aganglionären Segmentes vorhanden ist und man es mit einem "Megacolon-Restzustand" zu tun hat; auch in diesem Fall müßten noch andere megacolon-typische Reaktionen nachweisbar sein. Andererseits wäre es möglich, daß eine Anastomosenschrumpfung eine Ausbildung propulsiver Tätigkeit nicht zuläßt. Welcher Mechanismus das postoperative Ausbleiben von propulsiver Aktivität auslöst, können wir nicht eindeutig entscheiden. Immerhin muß man erwähnen, daß wir mit nur 2 Ausnahmen in allen Fällen, wo wir keine propulsive Tätigkeit sahen, auch keine Adaptationsreaktion und Internusrelaxation nachweisen konnten. Bei einem Kind sahen wir sogar Mass-

Contractions. So erscheint es uns gerechtfertigt, in solchen Fällen von einem "Megacolon-Restzustand" zu sprechen.

LAWSON (1972) prägte in diesem Zusammenhang den Begriff "Residual Segment Obstruction". Diese Symptome können, wie seine Untersuchungen zeigen, auch erst Jahre nach der Operation auftreten. Der Autor gibt an, daß dieses Phänomen gehäuft nach der Resektion eines kurzen aganglionären Segmentes auftritt.

Bei einem Vergleich der Operationsmethoden stellten wir fest, daß die Methode nach State-Rehbein mit einem größeren Mortalitätsrisiko belastet ist als die Operation nach Soave-Boley. Es wurde bereits darauf hingewiesen, daß die geringe Letalität dieser Technik (kein Todesfall) nicht einfach auf eine gefahrlosere Durchführung zurückgeführt werden darf; die Operation nach Soave-Boley wird an unserer Klinik noch nicht so lange durchgeführt; da in neuerer Zeit das Risiko eines operativen Eingriffes im Kindesalter ganz allgemein geringer geworden ist, muß dies bei der Beurteilung berücksichtigt werden.

Vergleicht man die Operationsmethoden hinsichtlich der Komplikationen des postoperativen Defäkationsverhaltens und der Kontinenzleistung, so zeigt sich die Operation nach State-Rehbein mit 20 % unbefriedigenden Ergebnissen der Methode Soave-Boley mit 25 % unbefriedigenden Ergebnissen etwas überlegen.

SCHÄRLI (1972) untersuchte mit Hilfe der Elektromanometrie 14 Kinder, die nach Swenson-, 10 Kinder, die nach Soave-Boley- und 18 Kinder, die nach Duhamel-Grob operiert worden waren. Der Autor glaubt, daß die oben genannten Methoden in etwa gleich gut zur Therapie eines Megacolon geeignet sind, wenn gleich den verschiedenen Techniken doch spezifische

Mängel anzuhaften scheinen. So besteht seiner Ansicht nach bei der Operation nach Swenson die Gefahr, daß die Anastomose nicht nahe genug an den Analring zu liegen kommt und infolgedessen eine propulsive Welle diesen nicht erreichen kann; unter diesen Umständen besteht kein Stuhldranggefühl und ein normaler Defäkationsablauf ist nicht möglich. Bei 14 Kindern, die nach Swenson operiert worden waren, sah er 9 gute- und 5 unbefriedigende Ergebnisse.

In der gleichen Richtung liegen nach seiner Meinung die Probleme nach einer Operation nach Soave-Boley. Hier besteht die Gefahr einer postoperativen Schrumpfung des stehengelassenen rektalen Muskelschlauches. Bei 10 Kindern, die nach Soave-Boley operiert worden waren, sah er 5 mal ein gutes- und 3 mal ein unbefriedigendes Ergebnis. - 2 Kinder waren noch nicht völlig stuhltrainiert. Bei den Operationen nach Duhamel-Grob konnte er wiederholt feststellen, daß die belassene Rektaltasche nicht an der Peristaltik teilnimmt und so zu einer Störung des Defäkationsablaufes führt. Bei 11 Kindern konnte er ein befriedigendes Ergebnis diagnostizieren, bei den übrigen konnte durch die Operation kein befriedigendes Defäkationsverhalten erreicht werden.

Was die Operation nach Soave-Boley anbelangt, so kommen wir zu ähnlichen Ergebnissen wie SCHÄRLI. Bei uns liegt der Prozentsatz der unbefriedigenden Ergebnisse etwas niedriger. Die Swenson'sche Operation können wir nicht beurteilen. Auch ist die Anzahl unserer Patienten, die nach Duhamel-Grob operiert wurden, zu klein, um hier urteilen zu können. Was den Vergleich der Operationsmethoden angeht, so scheint in unserem Patientengut die Technik nach State-Rehbein hinsichtlich des postoperativen Defäkationsver-

tens etwas günstiger abzuschneiden als die Operation nach Soave-Boley.

Da uns nur wenige postoperative elektromanometrische Untersuchungen bekannt sind, sollen einige Ergebnisse klinisch-anamnestischer Nachuntersuchungen zum Vergleich herangezogen werden. Hierbei interessieren uns in erster Linie Störungen des postoperativen Defäkationsverhaltens und der Kontinenzleistung.

Methode Soave-Boley: SOAVE (1966) berichtet von 34 nach seiner Technik operierten Kindern. Er mußte 2 Todesfälle verzeichnen. Nur in 2 Fällen sah er ein unbefriedigendes postoperatives Defäkationsverhalten. NIXON (1966) sah bei 9 Operationen einen Todesfall, LILLY et al. (1967) berichten von 10 operierten Kindern, 2 davon litten postoperativ unter chronischen Diarrhoen.

BOLEY et al. (1968) sahen bei 13 Patienten postoperativ einen Fall einer chronischen Obstipation.

KLOTZ et al. (1973) sahen nach 19 Durchzugsoperationen bei 3 Kindern eine chronische Obstipation infolge einer Stenosebildung.

Alle diese Ergebnisse liegen, mit Ausnahme derjenigen von LILLY, deutlich besser als unsere- und die Ergebnisse von SCHÄRLI.

Methode nach State-Rehbein: STATE (1963) berichtet von 18 Operationen; nur ein Kind zeigte postoperativ chronische Diarrhoen.

REHBEIN operierte in der Zeit von 1953 - 1962 138 Kinder wegen eines Megacolon congenitum. 13 Kinder verstarben; 21 Kinder waren postoperativ chronisch obstipiert. Von 1962 - 1965 operierte er 61 Kinder, dabei mußte er einen Todesfall verzeichnen; Komplikationen im Sinne einer Defäkationsstörung sah er nicht.

Auch bei diesem Vergleich liegen wir mit unseren Ergebnissen deutlich schlechter. Allerdings ist ein derartiger Vergleich nur bedingt möglich, da bei uns in die Beurteilung des Ergebnisses wesentlich mehr Parameter eingehen. Die Einteilung in gute- und schlechte Ergebnisse erfolgt daher nach strengeren Gesichtspunkten.

Was die Myotomie als Therapie beim Megacolon mit ultrakurzem Segment angeht, so ist auch hier die Anzahl unserer Patienten zu klein, um eine klare Aussage treffen zu können. Die 3 Kinder, die wir nachuntersuchten, zeigten sowohl aus klinisch-anamnestischer Sicht, als auch nach elektromanometrischen Gesichtspunkten ein gutes Ergebnis. Bei 3 Kindern erwies sich die Myotomie als insuffizient; eine elektromanometrische Untersuchung wurde damals nicht durchgeführt. Die Indikation zu einer Operation nach Soave-Boley wurde damals aufgrund der klinischen Symptomatik gestellt. Nach der Durchzugsoperation zeigten diese Patienten sowohl klinisch, als auch elektromanometrisch ein gutes Ergebnis.

Da uns elektromanometrische Untersuchungen nach einer Myotomie wegen eines Megacolon mit ultrakurzem Segment nicht bekannt sind, seien auch hier einige Ergebnisse klinisch-anamnestischer Untersuchungen herangezogen:

BENTLEY (1964) berichtet von 10 Myotomien wegen eines Megacolon mit ultrakurzem Segment; in 5 Fällen erwies sich die Therapie als insuffizient. Dieses Ergebnis deckt sich mit unseren Erfahrungen.

DUHAMEL (1965) sah bei ebenfalls 10 Myotomien 2 mal ein insuffizientes Ergebnis.

LYNN (1968) sah bei 14 Patienten, die wegen eines

Megacolon mit ultrakurzem Segment myotomiert worden waren, nur 1 unbefriedigendes Ergebnis.

BACKWINKEL et al. (1971) sahen bei 6 Myotomien keine postoperativen Komplikationen. Die Autoren glauben, daß die Myotomie die Therapie der Wahl beim Megacolon mit ultrakurzem Segment darstellt.

Über die Indikation der Myotomie beim aganglionären Megacolon besteht keine einheitliche Meinung. Während o. g. Autoren sie für die Therapie der Wahl beim Megacolon mit ultrakurzem Segment halten, ist LAWSON (1972) der Ansicht, daß die Myotomie hauptsächlich zur Therapie von Restzuständen nach einer Durchzugsoperation oder einer Resektion geeignet ist. Wir sind der Ansicht, daß bei einem Verdacht auf ein Megacolon mit ultrakurzem Segment zunächst die Myotomie, als der kleinere und damit gefahrlosere Eingriff, vorgenommen werden sollte. Erweist sich dieses Vorgehen als insuffizient, so kann nach dem Vorschlag von RÜEDI und ALLGÖWER (1970) eine weitere Myotomie versucht werden, die dann der ersten Myotomie gegenüber vorgenommen werden sollte. Andernfalls kann eine Resektion oder eine Durchzugsoperation vorgenommen werden.

X. ZUSAMMENFASSUNG

Es konnte gezeigt werden, daß die Elektromanometrie ein wertvolles Hilfsmittel sowohl zur Diagnose, als auch zur postoperativen Beurteilung des M.Hirschsprung darstellt.

Bei 17 Patienten, bei denen die Diagnose eines Megacolon congenitum mit Hilfe der Elektromanometrie gestellt worden war, konnten wir den elektromanometrischen Befund mit dem Befund der histologischen Untersuchung des Resektats vergleichen; dabei ergab sich keine Abweichung.

Bei 17 Patienten konnten prae- und postoperativer elektromanometrischer Befund miteinander verglichen werden. Es zeigte sich, daß durch eine operative Korrektur wieder ein physiologisches Motilitätsverhalten des Darmes erreicht werden kann.

Insgesamt wurden 40 Patienten einer elektromanometrischen Nachuntersuchung unterzogen. Bei 30 Patienten konnten die Ergebnisse von klinisch-anamnestischer- und elektromanometrischer Nachuntersuchung direkt miteinander verglichen werden; die übrigen Patienten waren noch zu klein, um ihr postoperatives Defäkationsverhalten aus klinisch-anamnestischer Sicht beurteilen zu können. Bei dem Vergleich ergab sich in allen Fällen eine Übereinstimmung von klinischem Bild und elektromanometrischem Befund. Aufgrund dieser Tatsache können wir das Operationsergebnis auch bei den Kindern elektromanometrisch beurteilen, wo eine Beurteilung sonst noch nicht möglich wäre.

Bei der elektromanometrischen Nachuntersuchung von 40 Patienten zeigten 77,5 % ein gutes postoperatives Defäkationsverhalten, bei 22,5 % konnte das Opera-

tionsergebnis in dieser Hinsicht nicht befriedigen. Unsere Patienten wurden im wesentlichen nach State-Rehbein und nach Soave-Boley operiert. Dabei zeigte sich die Methode State-Rehbein mit 20 % unbefriedigenden Ergebnissen der Methode Soave-Boley mit 25 % unbefriedigenden Ergebnissen, was das postoperative Defäkationsverhalten anbelangt, leicht überlegen. Die Anzahl unserer Patienten, die nach Duhamel-Grob operiert worden waren, war zu klein, um ein Urteil fällen zu können.

Was die Myotomie als Therapie beim Megacolon mit ultrakurzem Segment anbelangt, so war auch hier die Anzahl der Patienten, die wir elektromanometrisch nachuntersuchten, klein. Sie zeigten alle einen guten Befund. Da die Myotomie einen relativ kleinen und gefahrlosen Eingriff darstellt, sollte sie beim Megacolon mit ultrakurzem Segment in jedem Fall zunächst erwogen werden.

XI. ANHANG

Anmerkungen zu Tabelle I:

In den senkrechten Spalten ist jeweils die Punktebewertung angegeben.

Abkürzungen: S.-B. = Operation nach Soave-Boley
 St.-R. = Operation nach State-Rehbein
 D.-G. = Operation nach Duhamel-Grob
 Myot. = Myotomie

T.S.¹⁾: Die Mutter des Kindes gab ein völlig unbefriedigendes postoperatives Defäkationsverhalten an; bei einem Klinikaufenthalt zur Abklärung konnte dies nicht bestätigt werden (genauerer siehe S. 71)

Anmerkungen zu Tabelle II:

Zur Legende sei auf unser Punktebewertungsschema der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung S. 80/81 verwiesen.

Anmerkungen zu den Abbildungen:

RS = Rektosigmoid

R = Rektum

AR = Anorektum

L = Instillation von Luft

↓ (z. B. L₂₀ = Instill. von 20 ml Luft)

H₂O = Instillation von H₂O

↓ (z. B. H₂O₂₀ Instill. von 20 ml H₂O)

Tab. I: Punktebewertung des postoperativen Defäkationsverhalten bei klinisch-anamnestischer Nachuntersuchung.

Kind	Stuhl- häufigk.	Stuhl- konsist.	Schmie- ren	Stuhl- drang	Warnungs- periode	Dis- krimin.bedarf	Pflege- gesamt- punktzahl	Op. Technik
(1)A.S.	2 P.	1 P.	1 P.	2 P.	2 P.	1 P.	10 P.	S.-B.
(2)A.D.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	14 P.	St.-R.
(3)B.I.	2 P.	1 P.	2 P.	0 P.	0 P.	0 P.	5 P.	S.-B.
(4)B.A.	2 P.	1 P.	0 P.	1 P.	0 P.	0 P.	6 P.	St.-R.
(5)B.A.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	14 P.	St.-R.
(6)B.M.	2 P.	2 P.	1 P.	2 P.	1 P.	1 P.	10 P.	St.-R.
(7)B.R.	2 P.	2 P.	2 P.	0 P.	1 P.	1 P.	9 P.	St.-R.
(8)B.M.	2 P.	2 P.	1 P.	0 P.	0 P.	1 P.	7 P.	St.-R.
(9)B.A.	2 P.	1 P.	1 P.	0 P.	0 P.	1 P.	6 P.	S.-B.
(10)D.G.	0 P.	0 P.	0 P.	1 P.	1 P.	1 P.	3 P.	D.-G.
(11)F.M.	0 P.	0 P.	0 P.	0 P.	0 P.	0 P.	0 P.	S.-B.
(12)G.T.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	14 P.	St.-R.
(13)G.I.	2 P.	1 P.	0 P.	1 P.	1 P.	1 P.	6 P.	St.-R.
(14)G.A.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	13 P.	S.-B.
(15)H.C.	2 P.	2 P.	1 P.	1 P.	2 P.	1 P.	11 P.	St.-R.
(16)H.R.	2 P.	2 P.	1 P.	2 P.	2 P.	1 P.	12 P.	D.-G.
(17)H.R.	1 P.	2 P.	2 P.	2 P.	1 P.	2 P.	12 P.	Myot.
(18)H.N.	2 P.	1 P.	2 P.	2 P.	1 P.	2 P.	12 P.	St.-R.
(19)J.W.	2 P.	1 P.	2 P.	2 P.	2 P.	2 P.	13 P.	S.-B.

Tab. II: Ergebnisse und Punktebewertung der elektro-
manometrischen Nachuntersuchung.

Kind	ARF	SPR	ARDP	IR	ADR	PrT	MC	Punkte- bewert.	Op.- Technik
(1)A.S.	+	-	17mm Hg	++	++	++	-	8 P.	S.-B.
(2)A.D.	+	-	17mm Hg	+	++	++	-	7 P.	St.-R.
(3)B.I.	-	-	15mm Hg	-	-	-	-	1 P.	S.-B.
(4)B.A.	-	-	5mm Hg	+	-	-	-	1 P.	St.-R.
(5)B.A.	+	-	15mm Hg	++	++	++	-	8 P.	St.-R.
(6)B.M.	-	-	19mm Hg	+	+	++	-	5 P.	St.-R.
(7)B.R.	+	-	15mm Hg	+	++	+	-	6 P.	St.-R.
(8)B.M.	-	-	27mm Hg	-	-	-	-	0 P.	St.-R.
(9)B.A.	-	-	16mm Hg	-	-	-	-	1 P.	S.-B.
(10)D.G.	+	-	20mm Hg	-	+	-	-	3 P.	D.-G.
(11)E.D.	+	-	20mm Hg	+	+	+	-	5 P.	S.-B.
(12)F.M.	+	-	13mm Hg	++	++	++	-	8 P.	S.-B.
(13)F.M.	+	-	35mm Hg	-	-	-	-	1 P.	S.-B.
(14)G.T.	+	-	25mm Hg	+	++	++	-	7 P.	St.-R.
(15)G.I.	+	-	30mm Hg	-	-	-	-	1 P.	St.-R.
(16)G.A.	-	-	17mm Hg	++	++	++	-	7 P.	S.-B.
(17)H.C.	-	-	25mm Hg	-	++	++	-	5 P.	St.-R.
(18)H.R.	+	-	24mm Hg	+	++	++	-	7 P.	D.-G.
(19)H.N.	-	-	15mm Hg	++	+	++	-	6 P.	St.-R.
(20)H.R.	+	-	19mm Hg	++	++	++	-	8 P.	Myot.

Tab. II: Fortsetzung

Kind	ARF	SpR	ARDP	IR	AdR	PrT	MC	Punkte- Bewert.	Op.- Technik
(21) J.W.	+	+	22mm Hg	+	++	++	-	8 P.	S.-B.
(22) K.S.	+	-	20mm Hg	+	++	++	-	7 P.	S.-B.
(23) K.B.	+	-	10mm Hg	++	++	++	-	7 P.	Myot.
(24) K.B.	+	-	22mm Hg	++	++	++	-	8 P.	Myot.
(25) K.K.	-	-	15mm Hg	-	+	+	-	3 P.	S.-B.
(26) K.O.	-	-	36mm Hg	-	-	-	+	1 P.	S.-B.
(27) K.C.	+	-	24mm Hg	+	++	++	-	7 P.	S.-B.
(28) K.S.	-	-	17mm Hg	+	++	++	-	6 P.	St.-R.
(29) K.F.	+	-	16mm Hg	-	++	++	-	6 P.	St.-R.
(30) K.A.	+	-	41mm Hg	+	++	++	-	6 P.	S.-B.
(31) M.M.	+	-	30mm Hg	+	++	++	-	6 P.	St.-R.
(32) M.C.	+	-	15mm Hg	+	++	++	-	7 P.	S.-B.
(33) P.D.	+	-	20mm Hg	+	+	++	-	6 P.	S.-B.
(34) P.B.	+	-	10mm Hg	+	++	++	-	6 P.	St.-R.
(35) P.J.	+	-	35mm Hg	-	++	++	-	5 P.	S.-B.
(36) S.M.	+	-	24mm Hg	+	++	++	-	7 P.	S.-B.
(37) T.S.	+	-	17mm Hg	++	++	++	-	8 P.	St.-R.
(38) W.B.	+	-	20mm Hg	++	++	++	-	8 P.	S.-B.
(39) W.T.	+	+	20mm Hg	++	++	++	-	9 P.	S.-B.
(40) W.C.	+	-	10mm Hg	+	++	++	-	6 P.	S.-B.

Tab. III: Vergleich der Ergebnisse der prae- und der postoperativen elektromanometrischen Untersuchung.

Kind	PRAEOP.					POSTOP.					Op.- Techn.				
	ARF	SPR	ARDF	IR	AdR	Prt	MC	ARF	SPR	ARDF		IR	AdR	Prt	MC
A.S.	-	-	26	-	-	-	+	+	-	17	++	++	++	-	S.-B.
B.I.	+	-	25	-	-	-	-	-	-	15	-	-	-	-	S.-B.
B.M.	-	-	34	-	-	-	+	-	-	19	+	+	++	-	St.-R.
B.A.	+	-	12	-	-	-	+	-	-	16	-	-	-	-	S.-B.
E.D.	-	-	17	-	-	-	+	+	-	20	+	+	+	-	S.-B.
F.M.	-	-	26	-	-	-	+	+	-	13	++	++	++	-	S.-B.
G.A.	-	-	20	-	-	-	-	-	-	17	++	++	++	-	S.-B.
K.S.	-	-	18	-	-	-	+	+	-	20	+	++	++	-	St.-R.
K.K.	-	-	20	-	-	-	+	-	-	15	-	+	+	-	S.-B.
K.O.	-	-	58	-	-	-	-	-	-	36	-	-	-	+	S.-B.
K.C.	-	-	3	-	-	-	+	+	-	24	+	++	++	-	S.-B.
K.A.	-	-	30	-	-	-	+	+	-	41	+	++	++	-	S.-B.
M.C.	+	-	22	-	+	-	+	+	-	15	+	++	++	-	S.-B.
P.D.	+	-	14	-	+	-	+	+	-	20	+	+	+	-	S.-B.
P.J.	+	-	13	-	-	-	+	+	-	35	-	++	++	-	S.-B.
S.M.	-	-	17	-	-	-	+	+	-	24	+	++	++	-	S.-B.
W.T.	-	-	25	-	-	-	-	+	+	20	++	++	++	-	St.-R.

Tab. IV: Vergleich der Ergebnisse der klin.-anamn. Nachuntersuchung mit den Ergebnissen der Punktebewertung der postop. elektromanometrischen Untersuchung.

Kind	Klin.-anamn. Unters.	Punktebewertung d. emm. Untersuchung
A.S.	gut/befriedigend	8 P.
A.D.	gut/befriedigend	7 P.
B.I.	unbefriedigend	1 P.
B.A.	unbefriedigend	1 P.
B.A.	gut/befriedigend	8 P.
B.M.	gut/befriedigend	5 P.
B.R.	gut/befriedigend	6 P.
B.M.	unbefriedigend	0 P.
B.A.	unbefriedigend	1 P.
D.G.	unbefriedigend	3 P.
F.M.	unbefriedigend	1 P.
G.T.	gut/befriedigend	7 P.
G.I.	unbefriedigend	1 P.
G.A.	gut/befriedigend	7 P.
H.C.	gut/befriedigend	5 P.
H.R.	gut/befriedigend	7 P.
H.N.	gut/befriedigend	6 P.
H.R.	gut/befriedigend	8 P.
J.W.	gut/befriedigend	8 P.
K.B.	gut/befriedigend	7 P.
K.B.	gut/befriedigend	8 P.
K.O.	unbefriedigend	1 P.
K.C.	gut/befriedigend	7 P.
K.S.	gut/befriedigend	6 P.
K.F.	gut/befriedigend	6 P.
M.M.	gut/befriedigend	6 P.
P.B.	gut/befriedigend	6 P.
P.J.	gut/befriedigend	5 P.
T.S.	gut/befriedigend ¹⁾	8 P.
W.B.	gut/befriedigend	8 P.

LITERATUR

- ALDRIDGE, R.J.: Ganglion-Cell-Distribution in the Normal Rectum and Anal Canal.
J.Ped.Surg.: 3:475 (1968)
- ALVAREZ, W.C.: The Physiology of Constipation
Dis.Col.Rect.: 1:333 (1958)
- v. AMMON, T.S.: Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen.
Atlas, Tafel IX Berlin 1842
- ASK UPMARK, E.: Studien über Megacolon mit besonderer Berücksichtigung der Pathogenese und Spätergebnisse.
Bruns Beitr.: 151:73+263 (1931)
- AXELROD, H.: Congenital Aganglionic Megacolon.
Amer.J.Surg.: 90:18 (1955)
- BACKWINKEL, K.D., OAKLEY, D.W., TUFFLI, G.A.:
Rectal Myectomy for Short Segment Aganglionic Megacolon.
Surg.Gynec.&Obstet.: 132:109 (1971)
- BASS, D.D., VANASSIN, B., USTACH, Th.J., SCHUSTER, M.M.:
An in Vitro Model Demonstrating Specificity of Sphincteric Smooth Muscle.
J.Hopkins Med.J.: 131:436 (1972)
- BAUMGARTEN, H.G., HOLSTEIN, A.F., OWMAN, Ch.: Auerbach's Plexus of Mammals and Man: Electron-Microscopic Identification of Three Types of Neuronal Processes in the Myenteric Ganglia of the Large Intestine from Rhesus-Monkeys, Guinea-Pigs and Man.
Z.f.Zellf.: 106:376 (1970)
- BAUMGARTEN, H.G., HOLSTEIN, A.F., STELZNER, F.: Nervous Elements in the Human Colon of Hirschsprung's Disease.
Virchows Abt.Path.Anat.: 358:113 (1972)
- BENNET, A., GARRET, J.R., HOWARD, E.R.: Adrenergic Myenteric Nerves in Hirschsprung's Disease.
Brit.Med.J.: 1:487 (1968)
- BENTLEY, J.F.R.: Some New Observations on Megacolon in Infancy and Childhood with Special Reference to the Management of Megasigmoid and Megarectum.
Dis.Col.Rect.: 7:462 (1964)
- BERDON, W.E., BAKER, D.H.: The Roentgenographic Diagnosis of Hirschsprung's Disease in Infancy.
Amer.J.Roentgen.: 93:432 (1965)

- BING, A.: Zur Kenntnis der Hirschsprung'schen Krankheit und ihrer Ätiologie.
Arch.f.Kinderheilk.: 44:59 (1906)
- BILLARD, D.: Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge.
Weimar 1829-37
- BODIAN, M.: Pathological Aids in the Diagnosis and Management of Hirschsprung's Disease.
Aus: Recent Advances in Clinical Pathology.
C.S. Dyke (ed) London Churchill 3 rd series 1960
- BODIAN, M., STEPHENS, F.D., WARD, R.L.H.: Hirschsprung's Disease and Idiopathic Megacolon.
Lancet: 1:6 (1949)
- BOLEY, S.J., LAFER, D.J., KLEINHAUS, S., COHN, B.D., MESTEL, A.L., KOTTMEYER, P.K.: Endorectal Pull-through Procedure for Hirschsprung's Disease with and without Primary Anastomosis.
J.Ped.Surg.: 3:258 (1968)
- BORN, P.: Topographische Anatomie
Verl.: G. Fischer 20 Aufl. (1966)
- CANTINO, D.: An Histochemical Study of the Nerve Supply in the Developing Alimentary-Tract.
Experientia: 25:776 (1970)
- CLARA, M.: Das Nervensystem des Menschen.
Verl.: Ambrosius Barth, Leipzig (1959)
- CORNING, H.K.: Lehrbuch der Topographischen Anatomie des Menschen.
Verl.: J.F. Bergmanns München, 16 und 17 Aufl. 1931
- DALLA-VALLE, A.: Recherche histologique su di un caso di megacolon congenito.
Pediatria: 28:740 (1920)
- ders.: Contributo alla conoscenza della forme famigliare del megacolon congenito.
Pediatria: 32:569 (1924)
- DAVENPORT, H.W.: Physiology of the Digestive Tract.
Amer.Physiol.Soc.: 3 rd Edition 1971
- DE CASTRO, F.: Sympathetic Ganglia. Normal and Pathological.
Aus: Cytology and Cellular Pathology of the Nervous System. Penfield (ed) N.Y. P.B.Hoeber 1932
- DENNY-BROWNE, D., ROBERTON, E.G.: An Investigation of the Nervous Control of Defecation
Brain: 58:256 (1935)

- DOBBINS, W.O., BILL, A.H.: Diagnosis of Hirschsprung's Disease Excluded by Rectal Biopsy.
New Engl.J.Med.: 272:990 (1965)
- DUHAMEL, B.: Diagnostique et traitement chirurgicale préposée du Megacolon congénital.
Arch.frnc.péd.: 15:161 (1958)
- ders.: Une nouvelle opération pour le Megacolon congénital: L'abaissement rétro-rectal et transanal du colon et son application possible au traitement de quelques autres malformations.
Presse méd.: 64:2249 (1956)
- ders.: Retrorectal and Transanal Pull-through Procedure for the Treatment of Hirschsprung's Disease.
Dis.Col.Rect.J.: 7:455 (1964)
- ders.: Les achalasies recto-anales
Ann.chir.infant.: 6:345 (1955)
- DUTHIE, H.L.: Progress Report Anal Continence.
Gut: 12:844 (1971)
- EDER, M., GEDIGK, P.: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und Pathologischen Anatomie.
Verl.: Springer Berlin-Heidelberg-New York
29. völlig neu bearbeitete Auflage 1974
- EHRENPREIS, Th.: Hirschsprung's Disease
Year Book Medical Publishers Inc. (1970)
- EHRENPREIS, Th., NORBERG, K.A., WIRSEN, C.: Sympathetic Innervation of the Colon in Hirschsprung's Disease: A Histochemical Study.
J.Ped.Surg.: 3:43 (1968)
- EWING, M.R.: The White Line of Hilton.
Proc.Roy.Soc.Med.: 47:525 (1954)
- FENWICK, W.: Hypertrophy and Dilatation of Colon in Infancy.
Brit.Med.J.: 2:564 (1900)
- FISHER, J.F., SWENSON, O.: Aganglionosis Lesions of the Colon.
Amer.J.Surg.: 99:134 (1960)
- FLEISCHHAUER, K., HOLSTEIN, A.F., STELZNER, F.: Über das Fehlen von Ganglienzellen im Bereich des M.sphincter ani internus des Menschen.
Z.f.Zellf.: 70:515 (1966)

- FRUCHTER, Z., ENACHESCU, L.P., POPESCU-MICLOSANI, S.P.:
Pseudostenotische segmentierte Aganglionose des
Colon.
z.f.Kinderchir.: 10:451 (1971)
- GANONG, W.F.: Medizinische Physiologie.
Ver.: Springer Berlin-Heidelberg-New York
2. Aufl. 1972
- GARRY, C.M.: The Response to Stimulation of the Cau-
dal End of the Large Bowel in the Cat.
J.Physiol.: 78:208 (1933)
- GARTNER, G.: Über die Peristaltik des menschlichen
Dünndarms.
Münch.Med.W'schr.: 68:1447 (1921)
- GASTON, E.A.: Fecal Continence Following Resections
of Various Portions of the Rectum with Preser-
vation of the Anal Sphincters.
Surg.Gynec.&Obstet.: 87:609 (1948)
- GEBHARDT, C.: Lehrbuch der Kinderheilkunde
2. Aufl. 1872
- GENERISCH, B.: Über die angeborene Dilatation und
Hypertrophie des Dickdarms.
Jahrb.f.Kinderheilk.: 37:91 (1899)
- GROB, M.: Lehrbuch der Kinderchirurgie.
Verl.: Thieme Stuttgart 1957
- HECKER, W.Ch., DAUM, R., MAYER, W.A.: Die Eingriffe
im Säuglings- und Kindesalter.
Sonderdruck aus: Chir.Operationslehre, begr. von
Professor B. Breitner
Verl.: Urban & Schwarzenberg München-Berlin-Wien
1970
- HIATT, R.B.: Pathologic Physiology of Congenital
Megacolon
Amer.Surg.: 133:313 (1951)
- ders.: A Further Description of the Pathologic
Physiology of Congenital Megacolon and Results
of Surgical Treatment.
Pediatrics: 21:815 (1958)
- HIRSCHSPRUNG, H.: Stuhlträgheit Neugeborener infolge
von Hypertrophie des Colons.
Jahrb.Kinderheilk.: 27:1 (1887)
- HOLSCHNEIDER, A.M.: Moderne Funktionsdiagnostik ano-
rektaler Erkrankungen im Kindesalter unter be-
sonderer Berücksichtigung der Elektromanometrie.
Münchn.Med.W'schr.: 116:1129 (1974)

- HOLSCHNEIDER, A.M., METZLER, E.M.: Manometrische Studien zur anorektalen Kontinenz im Kindesalter.
Bruns Beitr.z.klin.Chir.: 221:14 (1974)
- HOFFMANN, S., REHBEIN, F.: Hirschsprung'sche Krankheit im Neugeborenenalter.
Z.f.Kinderchir.: 3:182 (1966)
- HOWARD, E.R., GARRET, E.R.: Histochemistry and Electron-Microscopy of Rectum and Colon in Hirschsprung's Disease.
Proc.Roy.Soc.Med.: 63:1624 (1966)
- HOWARD, E.R., NIXON, H.H.: Internal Anal Sphincters Observation on Development and Mechanism of Inhibitory Response in Premature Infants and Children with Hirschsprung's Disease.
Arch.Dis.Childh.: 43:569 (1968)
- HUKUHARA, T., KOTANI, S., SATO, G.: Effects of Destruction of Intramural Ganglion-Cells on Colon Motility: Possible Genesis of Congenital Megacolon.
Jap.J.Physio.: 11:635 (1961)
- HURST, A.: Anal Achalasia and Megacolon.
Guy's Hosp.Rep.: 84:317 (1934)
- HÜTHER, W.: Die Hirschsprung'sche Krankheit als Folge einer Entwicklungsstörung der intramuralen Ganglien.
Beitr.z.path.Anat.: 114:161 (1954)
- IRWIN, D.A.: The Anatomy of Auerbach's Plexus.
Amer.J.Anat.: 49,1:141 (1932)
- ISHIKAWA, N.: Experimentelle und klinische Untersuchungen über die Pathogenese und das Wesen des Megacolon.
Mitt.med.Fak.Kaiserl.Kyushu Univ.: 7:339 (1923)
- JACOBI, A.: On Some Important Causes of Constipation in Infants.
Amer.J.Obstet.: 2:96 (1909)
- JAYLE, C.: La dilatation congénitale idiopathique du colon observée au XVII^e siècle.
Presse méd.: 17:803 (1909)
- JOHANNESSEN.: La dilatation hypertrophique de l'Intestin chez l'enfant.
Rev.mens.des maladies de l'enfance.: 1900 Févr.
- JEWETT, T.C., LEANY, L.J., LANIGAN, J.: Hirschsprung's Disease in Infants.
Arch.Surg.(Chicago): 79:445 (1959)

- KELLNER, E., HOLSCHNEIDER, A.M., STREIBL, P.: Zur Diagnose des Megacolon beim Neugeborenen. Fortschr.Med.: 93:843 (1975)
- KLEINSCHMIDT, O.: Ätiologie des Megasigmoideums. Arch.f.klin.Chir.: 142:91 (1953)
- KLOTZ, H., VELCEK, F.T., KOTTMEIER, P.H.: Reappraisal of the Endorectal Pull-through-Operation for Hirschsprung's Disease. J.Ped.Surg.: 8:595 (1973)
- KUNTZ, A.: Autonomic Nervous System. Lea & Filbinger Philadelphia 1953
- LANGMANN, J.: Medizinische Embryologie. Verl.: G.Thieme Stuttgart 1970
- LASSMANN, G.: Hirschsprung'sche Erkrankung. Neuro-histologische Untersuchungen. Päd.u.Pädol.: Suppl.2:66 (1972)
- LAWSON, J.O.N.: Observations on Residual Segment Obstruction in Treated Hirschsprung's Disease. J.Ped.Surg.: 2:544 (1967)
- LEONHARDT, H.: Histologie und Zytologie des Menschen. Verl.: G. Thieme Stuttgart 3. Aufl. (1971)
- LEUTENEGGER, F.: Untersuchungen des M.Sphincter ani int. auf Ganglienzellen. Schweiz.Med.W'schr.: 99:1431 (1969)
- LILLY, J.R., WESSELHOEFT, C.W., RANDOLPH, J.G.: Intramural Coloanastomy for the Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease. Amer.Surg.: 116:955 (1967)
- LYNN, H.B.: Personal Experience with Rectal Myectomy in the Treatment of Selected Cases of Aganglionic Megacolon. Z.f.Kinderchir.: Suppl.5:98 (1968)
- MARFAN, A.: De la constipation et en particulier de la constipation d'origine congénitale. Rev.mens.des maladies de l'enfance: 13:153 (1895)
- MEIER-RUGE, W.: Beitrag zur Pathologie des hypoganglionären Megacolon. Ver.d'tsch.Ges.Path.: 53:237 (1969)
- ders.: Fortschritte in der Diagnostik des aganglionären Segmentes. Päd.u.Pädol.: Suppl.5:55 (1972)

- MOKROHISKY, J.F., KEEFER, G.P.: Congenital Aganglionic Megacolon.
Amer.J.Dis.Childh.: 90:716 (1955)
- MORGER, R.: Zur Bedeutung der rektalen Saugbiopsie beim aganglionären Segment.
Pad.u.Pädol.: Suppl.5:48 (1972)
- MORGER, R., MEIER-RUGE, W.: M.Hirschsprung. Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese und Klinik.
Sandorama (Basel): 4-7 (1968)
- MYA, G.: Due osservazione di dilatazione ed ipertrofia congenita del colon.
Sperimentale:48:215 (1894)
- MORGAN, C.N., THOMPSON, H.R.: Surgical Anatomy of the Anal Canal with Special Reference to the Surgical Importance of the Internal Sphincter and Conjoint Longitudinal Muscles.
Ann.Surg.Engl.: 19:88 (1956)
- NIXON, H.H.: Progress in Hirschsprung's Disease.
In Irvine: Modern Trends in Surgery
London Butterworths (1966)
- ders.: Colostomy: A Simple Technique, and Observations on Indications.
Z.f.Kinderchir.: 3:98 (1966)
- OKAMOTO, E., IWASAKI, T., KAKUTANI, T., UEDA, T.: Selective Destruction of Myenteric Plexus: Its Relation to Hirschsprung's Disease, Achalasia of Esophagus and Hypertrophic Pyloric Stenosis.
J.Ped.Surg.: 5:444 (1967)
- OKAMOTO, E., UEDA, T.: Embryogenesis of intramural Ganglia and its Relation to Hirschsprung's Disease.
J.Ped.Surg.: 2:437 (1967)
- PERROT, A., DANNON, L.: Obstruction intestinale de cause rare chez un Nourrisson.
Ann.d'anat.path.: 12:157 (1935)
- REHBEIN, F., v. ZIMMERMANN, H.: Results with Abdominal Resection in Hirschsprung's Disease.
Arch.Dis.Childh.: 1:526 (1966)
- ROYLE, N.W., WADE, R.: Operative Treatment of Hirschsprung's Disease. New Method; with Explanation of the Technique and Results of the Operation.
Med.J.Australia: 1:137 (1927)

- RÜEDI, Th.P., ALLGÖWER, M.: Sphinkterotomie nach Eisenhammer bei gutartigen Analleiden.
Der Chirurg: 41:150 (1970)
- SANDRITTER, W., THOMAS, C.: Makropathologie.
Verl.: F.K.Schattauer Stuttgart-New York 2. Aufl.
(1971)
- SARNOFF, S.J., ARROWOOD, J.G., CHAPMAN, W.P.: Differential Spinal Block. Investigation of Intestinal Dyskenia, Colon Atony and Visceral Afferent Fibers.
Surg.Gynec.&Obstet.: 86:571 (1948)
- SCHÄRLI, A.F.: Funktionelle Untersuchungen beim M. Hirschsprung.
Päd.u.Pädol.: Suppl.5:32 (1972)
- SCHÄRLI, A.F., KIESEWETTER, W.B.: Defecation and Continence: Some new Concepts.
Dis.Col.Rect.: 13:81 (1970)
- SCHUSTER, M.M.: Motor Action of Rectum and Anal Sphincters in Continence and Defecation.
In: Handbook of Physiology, Section 6: Alimentary Canal IV. Amer.Phys.Soc.:Washington (1968)
- SCHUSTER, M.M., HENRIX, Th.R., MENDELOFF, A.I.: Studies on the Internal Anal Sphincter Reflexes
Clin.Res.: 9:155 (1961)
- dies.: The Internal Anal Sphincter Response: Manometric Studies on its Normal Physiology, Neural Pathways and Alteration in Bowel Disorders.
J.Clin.Invest.: 42:196 (1963)
- SCHUSTER, M.M., HOOKMANN, T.R., HENRIX, Th.R., MENDELOFF, A.: Simultaneous Manometric Recordings of Internal and External Sphincter Reflexes.
Bull.J.Hopkins J.: 116:79 (1965)
- SMITH, B.: Pre- and postnatal Development of the Ganglion-Cells of the Rectum and its Surgical Importance.
J.Ped.Surg.: 3,3:386 (1969)
- SOAVE, F.: Hirschsprung's Disease: Clinical Evaluation and Details of a Personal Technique.
Z.f.Kinderchir.: Suppl. 66 (1966)
- SOBOTTA, H., BECHER, H.: Atlas der Anatomie des Menschen
Verl.: Urban&Schwarzenberg 16. Aufl. (1967)

- STATE, D.: Segmental Colon Resection in the Treatment of Congenital Megacolon.
Amer.J.Surg.: 105:93 (1963)
- STELZNER, F.: Über die Anatomie des analen Sphinkterorganes, wie sie der Chirurg sieht.
Z.f.Anat.Entw'gesch.: 121:525 (1960)
- ders.: Kontinenz, Superkontinenz und Inkontinenz im Anorektalbereich.
D'tsch.med.W'schr.: 51:2275 (1965)
- STELZNER, F., FLEISCHAUER, K., HOLSTEIN, A.F.: Die Bedeutung des Sphincter internus für die Analkontinenz.
Langenbecks Arch.klin.Chir.: 314:132 (1966)
- SWENSON, O.: Modern Treatment of Hirschsprung's Disease.
J.A.M.A.: 154/651 (1954)
- SWENSON, O., BILL, S.H.: Resection of Rectum and Rectosigmoid with Preservation of the Sphincter for Benign Spastic Lesions Producing Megacolon: An Experimental Study.
Surg.: 24:212 (1948)
- SWENSON, O., FISHER, H.J.: Hirschsprung's Disease in the Newborn
Arch.Surg.: 79:987 (1959)
- SWENSON, O., SHERMANN, J.O., FISHER, H.J.: Diagnosis of Congenital Megacolon: An Analysis of 501 Patients.
J.Ped.Surg.: 8:587 (1973)
- TITTEL, K.: Über eine angeborene Mißbildung des Darmes.
Wiener klin.W'schr.: 14:903 (1901)
- TOBON, F., SCHUSTER, M.M.: Megacolon: Special Diagnostic and Therapeutic Features.
J.Hopkins Med.J.: 135:91 (1974)
- USTACH, Th.J., TOBON, F., HAMBRECHT, R., BASS, D.D., SCHUSTER, M.M.: Electrophysiological Aspects of Human Sphincter Function.
J.Clin.Invest.: 49:41 (1970)
- VARMA, K.K., STEPHENS, D.: Neuromuscular Reflexes of Rectal Continence.
Australian New Zealand J.Surg.: 41:263 (1972)
- WALDEYER, A.: Anatomie des Menschen
Verl.: W. de Gruyter Berlin-New York 7. Aufl. 1972

- WALLRAFF, H.: Leitfaden der Histologie des Menschen
Verl.: Urban&Schwarzenberg München-Berlin-Wien
8. Aufl. 1972
- WILLICH, E.: Röntgendiagnostik der Hirschsprung'schen
Krankheit im Neugeborenenalter und bei atypischen
Fällen.
Pad.u.Padol.: Suppl.5:7 (1972)
- WOLFF, H.G.: Megacolon congenitum. Klinik und Röntge-
nologie im Neugeborenen und frühen Säuglingsalter.
N.Österr.Z.Kinderheilk.: 2:59 (1957)
- WOOD, J.D.: Electrical Activity of Mice with heredi-
tary Megacolon and Absence of Enteric Ganglion-
Cells.
Amer.J.Digest.Dis.: 18:477 (1973)

Meinem Doktorvater, Herrn Privat-Dozent Dr. med.
A. M. Holschneider, danke ich herzlich für die
Überlassung des Themas und die schnelle Korrektur
der Arbeit.

Herrn Dr. med. H. Fendel danke ich für die freund-
liche Unterstützung.

LEBENS LAUF

Am 4. September 1949 wurde ich als Sohn des Facharztes für Chirurgie Dr. med. Theodor Trepte und seiner Frau Therese, geb. Ismair, in Landshut geboren.

Von 1956 - 1960 besuchte ich die St.-Martins-Volksschule in Landshut. Nach neunjähriger Ausbildung am Hans-Carossa-Gymnasium in Landshut legte ich dort im Juni 1969 die Reifeprüfung ab.

Im Sommersemester 1971 begann ich an der Universität München mit dem Studium der Humanmedizin und legte hier 1972 die naturwissenschaftliche Vorprüfung und 1973 die ärztliche Vorprüfung ab.

